Aus der patholog.-anat. Anstalt (Prof. E. Kaufmann) und dem Kinderspital (Prof. E. Hagenbach) in Basel.

Über endemischen Kretinismus und dessen Zusammenhang mit anderen Formen von Entwicklungsstörung.

University Library Stanford AUG 22 1908

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde

einer

Hohen medizinischen Fakultät der Universität Basel

vorgelegt von

Theophil Dieterle

früher Assistenzarzt am Kinderspital und an der pathol.-anat. Anstalt in Basel, jetzt Arzt in Herisau.

Berlin 1906.

VERLAG VON S. KARGER

Karlstrasse 15.

SONDER-ABDRUCK AUS DEM JAHRBUCH FÜR KINDERHEILKUNDE. BD. LXIV.

I. Einleitung.

Unter dem Namen „Kretinismus" findet man in der älteren Literatur die heterogensten Formen körperlicher und geistiger Verkümmerung beschrieben. Ausser den verschiedensten Arten des Zwergwuchses, des angeborenen und erworbenen Schwachsinnes, der Mikrocephalie, Hydrocephalie u. s. w. rechnete man seit den berühmten Untersuchungen Virchows über die Physiognomie der Kretinen auch noch gewisse fötale Missbildungen, vor allem die früher sogen. fötale Rachitis, in diese Kategorie.

Eine gründliche Sichtung der fötalen Skelettanomalien führte erst E. Kaufmann[1]) in seiner Monographie über „Chondrodystrophia foetalis" durch, indem er nach dem anatomischen Verhalten des Skeletts und zwar speziell des Epiphysenknorpels drei Gruppen von Chondrodystrophie (eine hypoplastische, eine hyperplastische und eine malacische) unterschied und zugleich darauf hinwies, dass diese Formen von Wachstumsstörungen zur Mikromelie mit normaler Intelligenz und niemals zu Kretinismus führen.

Mittlerweile war der Einfluss der Schilddrüse auf das Knochenwachstum endeckt worden; nicht nur liess sich in einzelnen Fällen

---

[1]) Kaufmann, Untersuchungen über die sogen. fötale Rachitis (Chondrodystrophia foetalis), Berlin 1892, u. Zieglers Beitr., Bd. 13.

von Kretinismus das Fehlen der Schilddrüse nachweisen, sondern es gelang auch, durch Thyreoidektomie bei Tieren Zwergwuchs zu erzeugen, und Hofmeister[1]) glaubte sogar, dabei dieselben Knorpelveränderungen wiederzuerkennen, welche Kaufmann als Chondrodystrophia foetalis abgebildet hatte. Dadurch kam zum zweiten Male eine Vermengung jener fötalen Skelettanomalien mit dem Kretinismus zustande, noch ehe die Untersuchungen E. Kaufmanns genügend zur Geltung gekommen waren.

Das erklärt vielleicht, warum immer noch (und zwar besonders in der pädiatrischen Literatur) die Chondrodystrophie als eine thyreogene Wachstumsstörung angesehen wird, obschon seither einerseits Schwendener, E. Kaufmanns Schüler[2]), die Integrität der Schilddrüse bei der Chondrodystrophie nachweisen konnte, und andrerseits Langhans[3]) bei einem Kind mit angeborenem Defekt der Schilddrüse die wichtige Beobachtung machte, dass dieser Mangel erst nach der Geburt zu einer bedeutenden, der Chondrodystrophie aber nicht verwandten, Wachstumshemmung führte. Letztere Tatsache ist neuerdings von mir[4]) an neuem und einwandsfreiem Material unter E. Kaufmanns Leitung nachgeprüft und durch vergleichende Röntgenbilder und mikroskopische Abbildungen von Athyreosis, Chondrodystrophie und Osteogenesis imperfecta dargestellt worden. Nachdem es sich somit erwiesen hat, dass zwischen diesen pathologischen Wachstumsformen trotz gewisser Ähnlichkeiten in der Physiognomie durchaus keine, weder anatomische noch ätiologische Beziehungen bestehen, erhebt sich die weitere Frage, ob mit einer dieser Affektionen der endemische Kretinismus verwandt sei, oder ob auch ihm eine gesonderte Stellung in der Pathologie anzuweisen sei.

Indem ich für die genauere Orientierung auf dem Gebiete der Athyreosis und der fötalen Skeletterkrankungen auf meine frühere Arbeit verweise, muss ich für das Verständnis der bevorstehenden Abhandlung kurz einige Hauptpunkte aus der ersteren rekapitulieren:

Das klinisch als „kongenitales Myxödem“ bekannte Krank-

---

[1]) Hofmeister, Bruns Beitr. z. klin. Chir., 11. Bd. 1894.

[2]) Schwendener, Untersuchungen über Chondrodystr. foet. Inaug.-Dissertation. Basel 1899.

[3]) Langhans, Anat. Beitr. zur Kenntnis d. Kretinen. Virchows Archiv, Bd. 149, 1897.

[4]) Dieterle, Die Athyreosis unter bes. Berücksichtigung der dabei auftret. Skelettveränderungen etc. Virchows Archiv, Bd. 184, 1906.

heitsbild kommt durch angeborenen Defekt der Schilddrüse zu stande (Thyreoaplasie). Dass es sich dabei um eine primäre Aplasie und nicht um sekundären Untergang der Thyreoidea handelt, beweist das Fehlen der Schilddrüsenarterien, das Verhalten der lateralen Schilddrüsenanlagen und der Epithelkörperchen (l. c. pag. 68—77).

Die klinischen Symptome des Schilddrüsenmangels machen sich erst einige Wochen bis Monate nach der Geburt geltend, die anatomischen Veränderungen am Skelett setzen dagegen ungefähr zur Zeit der Geburt oder ganz am Ende der Schwangerschaft, keinesfalls aber in einer früheren Fötalzeit ein und beruhen auf einer gleichmässigen Schädigung sämtlicher am Aufbau des Knochens beteiligter Gewebe. Der Epiphysenknorpel wird zellärmer, die Markkapillaren hören entweder ganz auf, in die vorbereiteten Knorpelzellen vorzudringen, oder verlieren die axiale Richtung; am Ende der Diaphysen bildet sich ein knöcherner Querbalken als Abschluss des Längenwachstums aus; das lymphoide Mark verwandelt sich in den Diaphysenenden in Fettmark. Die periostale Knochenbildung nimmt in gleichem Verhältnis ab, wie die enchöndrale, so dass die Proportionen des Skeletts ungefähr denen beim normalen Neugeborenen entsprechen. Die Appositions- und besonders die Resorptionsvorgänge sind beträchtlich veringert, der Verkalkungsprozess dagegen verläuft in sehr vollkommener Weise, so dass der Knochen sogar sklerotisch wird mit starker Verengerung der Markhöhle. In den Epiphysen fehlen die Knochenkerne oder treten mit ausserordentlicher Verspätung auf, der Epiphysenknorpel bleibt zeitlebens unverbraucht liegen; die dabei auftretenden histologischen Veränderungen sind sekundär und haben mit der Chondrodystrophie im Sinne Kaufmanns nichts zu tun.

Bei den fötalen Skeletterkrankungen (früher fötale Rachitis) dagegen handelt es sich meistens um eine eigentümliche Verbildung des Knorpels (Chondrodystrophie), wodurch das Längenwachstum, nicht aber das Dickenwachstum des Knochens beeinträchtigt wird. Der daraus resultierende Zwergwuchs ist daher immer mehr oder weniger mikromel, und die einzelnen Röhrenknochen sind plump. In anderen Fällen von Mikromelie ist dagegen der Knorpel normal, aber die Tätigkeit der Osteoblasten so mangelhaft, dass unzählige intrauterine Frakturen entstehen, wodurch wiederum ein plumper, kurzgliedriger Zwergwuchs resultiert (Osteogenesis imperfecta). Bei beiden Formen von Mikromelie

ist das psychische Verhalten normal, wenn die Affektion überhaupt mit dem Leben vereinbar ist. Dass dabei eine Funktionsstörung der Thyreoidea im Fötalleben, wie Hofmeister, Stöltzner u. A. annehmen, nicht im Spiel sein kann, geht schon daraus hervor, dass die Wachstumsanomalien schon in der frühesten Embryonalzeit beginnen, wo nach unseren Erfahrungen über Thyreoaplasie die Schilddrüse bei der Entwicklung des Skeletts noch gar keine Rolle spielt. Ausserdem zeigt ein einziger Blick auf die Figuren 3, Tafel III, und 6 und 8, Tafel IV, meiner früheren Abhandlung, dass nicht nur die groben Proportionen, sondern auch die feineren Strukturverhältnisse dieser Knochen total von einander verschieden sind. Diese Strukturverhältnisse sind um so wichtiger, als sie sich auch im Röntgenbild erkennen lassen und somit für die klinische Diagnose verwertbar werden; ein Umstand, den wir uns im folgenden ganz besonders werden zu statten kommen lassen, wenn es sich darum handelt, die beim endemischen Kretinismus vorkommende Form des Zwergwuchses mit den eben besprochenen zu vergleichen.

II. Der endemische Kretinismus.

Unter endemischem Kretinismus versteht man eine mit verschiedenen Graden von Zwergwuchs verbundene Form von Idiotie, welche in manchen Gebirgsgegenden als Begleiterscheinung des endemischen Kropfes gefunden wird. Soweit herrscht von den ältesten bis zu den jüngsten Darstellungen des endemischen Kretinismus Übereinstimmung, während alle übrigen Angaben je nach den individuellen und zeitgemässen Anschauungen der Autoren so verschieden, ja widersprechend lauten, dass es ausgeschlossen erscheint, irgend eine andere pathologische Erscheinung als den Zwergwuchs zum Ausgangspunkt einer exakten Untersuchung zu wählen. Da diese Erkenntnis so alt ist, wie die wissenschaftliche Forschung des Kretinismus überhaupt, so begegnen wir immer wieder dem Bestreben, den kretinistischen Zwergwuchs auf eine bekannte Wachstumsstörung zurückzuführen, und sehen daher die Lehre des Kretinismus in engem Zusammenhang mit der Pathologie des Knochenwachstums sich entwickeln. Nach den wichtigsten bis jetzt bekannten Wachstumsanomalien liesse sich der kretinistische Zwergwuchs in Zusammenhang bringen mit Rachitis, mit sog. „fötaler Rachitis“ und mit Athyreosis. Alle drei Möglichkeiten sind tatsächlich nicht nur der Reihe nach erwogen, sondern als förmliche Theorien in die Wissenschaft ein-

geführt worden und zwar die erste 1790 durch Ackermann[1]), die zweite 1851 durch Virchow[2]) und die dritte 1892 durch Kocher[3]).

Über diese Theorien wollen wir nun an Hand unserer in der oben zitierten Abhandlung gewonnenen Resultate ein Urteil zu gewinnen suchen.

Die Annahme von Ackermann, dass der Kretinismus das Resultat einer schwersten, in der Jugend durchgemachten Rachitis sei, ist in allen Einzelheiten durch die ausgezeichnete Arbeit von Maffei[4]) schon 1844 gründlich widerlegt worden und bedarf heutzutage keiner Diskussion mehr[5]).

Weit mehr Aufmerksamkeit verdient die Virchowsche Kretinentheorie, welche bekanntlich auch in der neuesten Literatur noch immer eine Rolle spielt. Das Interesse Virchows bei den Forschungen über die Physiognomie der Kretinen konzentrierte sich immer wieder auf die Einziehung der Nasenwurzel, auf die auch in den alten Abbildungen grosser Nachdruck gelegt ist[6]). Dabei drängte sich ihm mit Notwendigkeit der Gedanke auf, dass die Verkürzung der Schädelbasis den Mittelpunkt der ganzen Reihe von Veränderungen der äusseren Physiognomie und des Zentralnervensystems bilden könnte, und er sah den Grund dazu in einer zu früh eingetretenen Synostose des Os tribasilare, genau so, wie er andere Deformitäten des Schädels aus zu frühem Verschluss der Nähte abgeleitet hatte. Als Virchow darauf an einem mit „neugeborener Kretin“ bezeichneten Präparat der Würzburger Sammlung, um die Stichprobe auf die „Richtigkeit seines Kalküls“ zu machen, die Schädelbasis durchsägte, lag zu

---

[1]) Ackermann, Über die Kretinen, eine besondere Menschenart in den Alpen. Gotha 1790.

[2]) Virchow, Über den Kretinismus, namentlich in Franken, und über pathologische Schädelformen. Verhandl. d. physiol. med. Gesellsch. Würzburg 1851. II, S. 220.

[3]) Kocher, Zur Verhütung des Kretinismus und kretinoider Zustände nach neueren Forschungen. Deutsche Zeitschr. f. Chir. 1892. XXXIV.

[4]) Maffei, Neue Untersuchungen über den Kretinismus oder die Entartung des Menschen in ihren verschiedenen Graden und Formen von Dr. Maffei und Dr. Rösch. Erlangen 1844, pag. 184 ff.

[5]) Einen Zusammenhang mit Rachitis behauptet heutzutage noch Hertoghe und Lanz (!!). Aufdie nach Analogie der Kretinentheorie von Stöltzner konstruierte Rachitistheorie komme ich am Ende dieser Abhandlung zu sprechen.

[6]) Siehe z. B. Tafel II. Über die Physiognomie der Kretinen. Verhandlg. d. physiol. med. Ges. zu Würzburg, Band VII. 1857.

seiner freudigen Überraschung eine Synostose der Basisknochen vor, und nichts scheint mir begreiflicher, als dass in diesem Moment die Frage, ob wirklich ein Fall von endemischem Kretinismus vorliege, in den Hintergrund geriet, zumal der Fötus angeblich von einer kretinistischen Mutter stammte. Derselbe Befund zeigte sich später (1858) an einem Fall von „angeborener Rachitis" aus der pathologisch-anatomischen Sammlung der Charité und ist seither von anderen Autoren in einer so grossen Zahl von Fällen der Chondrodystrophie erhoben worden (vergl. Fig. 4c), dass man in jenem „neugeborenen Kretin" von Virchow nichts anderes, als einen Repräsentanten der Chondrodystrophia hypoplastica erblicken kann. Die Richtigkeit dieser Vermutung hat kürzlich Weygandt[1]) endgültig dadurch sicher gestellt, dass er das alte Virchowsche Präparat der Würzburger Sammlung einer gründlichen Nachuntersuchung unterzog und vor allem in den Extremitätenknochen sämtliche für die Chondrodystrophia hypoplastica charakteristischen Merkmale nachweisen konnte. Natürlich ist damit die Frage nach der Zusammengehörigkeit mit dem Kretinismus nicht erledigt, sondern präzisiert sich nun dahin, ob der endemische Kretinismus eine endemisch verbreitete Form von Chondrodystrophie sei[2]). In dieser modernen Gestalt hält Bircher[3]) gegenwärtig den alten Virchowschen Gedanken noch aufrecht, wenn er den Kretinenschädel aus der Chondrodystrophia hyperplastica (Wie ich schon in der Arbeit von Schwendener hervorhob, liegt hier wohl ein Schreib- oder Druckfehler vor, da es offenbar hypoplastica heissen muss. E. Kaufmann.) entstehen lässt.

Dagegen müssen jedoch folgende Bedenken erhoben werden:

1. Auch bei der Chondrodystrophia hyperplastica ist der Typus des Zwergwuchses exquisit mikromel, wir haben das vor allem an dem Fall von Johannessen[4]) gesehen; der Kretinismus dagegen ist immer mit proportioniertem Zwergwuchs, niemals mit

---

[1]) Weygandt, Über Virchows Kretinentheorie. Neurolog. Zentralblatt 1904.

[2]) 1883 hat Virchow sich in diesem Sinne geäussert (Virch. Archiv, Bd. 94, pag. 183), dass er nämlich glaube, „dass ein Prozess, welcher der sog. fötalen Rachitis nahe verwandt, wenn nicht mit ihr identisch ist, in grosser Ausdehnung endemisch vorkommt".

[3]) Bircher, Die gestörte Schilddrüsenfunktion als Krankheitsursache. Ergebnis von Lubarsch u. Ostertag. 1904, VIII. Jahrgang, pag. 538.

[4]) Johannessen, Zieglers Beiträge. Bd. 23, Tafel XIII. (Ein weiterer Fall auch bei Joachimsthal. Deutsche med. Wochenschr. 1899.)

Mikromelie verbunden. Diese Tatsache ist nicht nur von Langhans einwandfrei festgestellt worden, sondern geht schon aus den Beschreibungen von Bircher selbst deutlich hervor; so sagt er schon 1896 l. c. pag. 57: „Messungen bei normalen und kretinistischen Individuen haben mir ergeben, dass das Verhältnis der unteren Extremitäten zur Körperlänge bei beiden Kategorien gleich ist und nicht etwa beim Kretin ein langer Rumpf auf kurzen Beinen sitzt."

2. Auch die Chondrodystrophia hyperplastica ist ausschliesslich eine fötale Skeletterkrankung, die Kinder kommen bereits mit der typischen Gestaltsanomalie zur Welt. Beim Kretinismus ist das niemals der Fall, noch niemand hat bisher einen neugeborenen Kretin diagnostizieren können. Der einzige Beobachter, der an einem grossen Material sein Augenmerk auf die ersten Anfänge des Kretinismus gerichtet hat, ist Maffei. Auf Grund seiner langjährigen Erfahrung als Kinderarzt und Geburtshelfer in den Tälern der norischen Alpen hat er schon 1844 die ganz bestimmte Meinung geäussert, dass Kretinismus „ebensowenig, wie Skrofeln und Rachitis" am neugeborenen Kinde erkannt werden könne. „Ich fand," heisst es, l. c., pag. 122, „kein Kind, welches ich mit Gewissheit vor der gewöhnlichen Periode der Zahnarbeit als Kretin zu erkennen und zu erklären mir getraut hätte; fand aber auch keines, das nach dem 4. Lebensjahr erst angefangen hätte, Kretin zu werden." Auch Ackermann sagt 1790, l. c., pag. 51, bestimmt, dass keiner dieser Elenden in diesem erbarmungswürdigen Zustand geboren werde. Die entgegengesetzten Angaben anderer Autoren sind sehr vorsichtig aufzunehmen, weil sie meist aus der Zeit nach den Virchowschen Untersuchungen stammen, wo dann eben die unglückliche Konfusion mit der „fötalen Rachitis" im Spiel ist.

3. Die Chondrodystrophie tritt nur sporadisch auf und ist in keiner Kropfgegend etwa häufig beobachtet worden. Das beweist das in der Literatur der letzten Jahre niedergelegte Material, es bestätigt die Richtigkeit der schon vor 16 Jahren von Kirchberg-Marchand[1]) ausgesprochenen Vermutung: „Von vornherein erscheint es nicht sehr wahrscheinlich, dass die problematische Ursache, welche in der Heimat des Kretinismus für gewöhnlich erst nach der Geburt einwirkt und allmählich Wachstumsstörungen

[1]) A. Kirchberg und Felix Marchand, Über die sogenannte fötale Rachitis (Micromelia chondromalacica). Zieglers Beiträge, Bd. V, 1889. pag. 214.

verschiedener Teile des Skeletts hervorruft, nur in Gegenden, wo die Krankheit bei Erwachsenen fehlt, mit einer solchen Intensität ganz sporadisch beim Fötus die schwersten Veränderungen hervorrufen sollte, welche das Leben meist bald nach der Geburt unmöglich machen." „Noch niemand hat gesehen, was bei weiterer Entwicklung aus diesen Kindern mit fötaler Rachitis wird." Der letzte Satz besteht heutzutage nicht mehr zu Recht, vielmehr wissen wir aus den Untersuchungen von Porak, Kaufmann, Kassowitz, Natan, Joachimsthal[1]), Bayon, Weygandt und vieler anderer, dass aus solchen Kindern niemals Kretinen, sondern mikromele Zwerge mit normaler Intelligenz hervorgehen.

Der kretinistische Zwergwuchs lässt sich also auf keine Form der bisher bekannt gewordenen fötalen Skeletterkrankungen zurückführen, und somit muss die Virchowsche Kretinentheorie auch in der Bircherschen Fassung gänzlich fallen gelassen werden. Es wäre daher durchaus unzulässig, von einer kretinistischen Chondrodystrophie zu sprechen, weil die Bezeichnung Chondrodystrophie eben nur eine ganz bestimmte, pathologisch-anatomisch genau definierte Gruppe von Skeletterkrankungen begreift, mit der die kretinistische Wachstumsstörung ebensowenig zu tun hat, als die Athyreosis.

Nun bleibt nur noch als dritte Möglichkeit der Zusammenhang des endemischen Kretinismus mit Athyreosis zu untersuchen, auf den sich die modernste, von Kocher zuerst klar formulierte Kretinentheorie gründet[2]).

In meiner früheren Arbeit habe ich darauf hingewiesen, dass das Fehlen der Schilddrüse beim Menschen eine ganz enorme Seltenheit ist und auch in Kropfgegenden keineswegs häufiger beobachtet worden ist, als anderswo. So sind z. B. in der Schweiz erst zwei Fälle von kompletter Thyreoaplasie beschrieben [der Fall Martha Engel von Kocher-Langhans und das Kind Frenzel (Verfasser)]. Was eben endemisch vorkommt, ist nicht das Fehlen, sondern die kropfige Entartung der Schilddrüse, und es geht daher nicht an, einen dieser Fälle von Thyreoaplasie gleichsam an Stelle des Virchowschen „Crétin étalon" zu setzen und darnach den endemischen Kretinismus

---

[1]) Joachimsthal, Über Zwergwuchs und verwandte Wachstumsstörungen. Deutsche med. Wochenschr. 1899. No. 17—18.

[2]) Kocher, Deutsche Zeitschr. f. Chirurgie. 1892. XXXIV.

zu definieren, wie das neuerdings durch Bayon und Weygandt geschehen ist. Beim endemischen Kretinismus handelt es sich nicht um eine primäre Störung der embryonalen Schilddrüsenanlage, sondern um eine Erkrankung der ausgebildeten Schilddrüse, wobei wahrscheinlich auch noch der Kropf des Vorfahren, wie die meisten Beobachter anzunehmen geneigt sind, eine Rolle spielt. Es ist daher von vornherein ausgeschlossen, dass der Kretinismus gleich Athyreosis im anatomischen Sinne sei; die Frage stellt sich vielmehr dahin, ob die endemische Strumosis ebenso zur Aufhebung der Schilddrüsenfunktion führe, wie die Thyreoaplasie, mit anderen Worten, ob das Krankheitsbild des Kretinismus identisch sei mit dem des Myxödems.

Die Bejahung dieser Frage bildet den Kern der Kocherschen Kretinentheorie, und wir haben nun zu untersuchen, wie weit diese Behauptung durch die Ergebnisse der jüngsten Forschungen gestützt werden könne, also vor allem, ob der Effekt der endemischen Strumosis auf den Organismus mit dem der Athyreosis übereinstimme. Dabei wählen wir wiederum die beiden Affektionen gemeinsame Wachstumsstörung zum Ausgangspunkt unserer Vergleichung und fragen, ob der kretinistische Zwergwuchs sich auf dieselben Skelettveränderungen zurückführen lasse, wie der myxödematöse.

Da natürlich nur Fälle aus der gleichen Wachstumsperiode verglichen werden können, so macht sich der Mangel an anatomischem Material von jugendlichen Kretinen hier sehr unangenehm geltend. Leider war ich auch bei der Durchsicht der Literatur nicht so glücklich, eine brauchbare histologische Beschreibung eines jungen endemischen Kretinenskeletts aufzufinden, und so bleibt uns denn nichts anderes übrig, als an Hand der bisher veröffentlichten Röntgenbilder die Vergleichung durchzuführen.

Die wertvollste Darstellung auf diesem Gebiete verdanken wir Robert v. Wyss[1]), der unter der sachverständigen Leitung von Langhans in Bern ausgedehnte Röntgenuntersuchungen an Kretinen und Kretinoiden[2]) verschiedenen Alters aus exquisiter

[1]) Robert v. Wyss, Beitrag zur Entwicklung des Skelettes von Kretinen und Kretinoiden. Inaug.-Diss. Bern 1899 und Fortschritte auf dem Gebiet der Röntgenstrahlen. Bd. III, H. 1—3.

[2]) Unter „Kretinoiden“ versteht man heute mit Langhans (l. c. 1897, pag. 168) leichte Fälle von endemischem Kretinismus mit vorwiegend körperlicher Degeneration und nur geringer geistiger Schwäche, während in der älteren Literatur, z. B. bei Klebs, kretinoid für chondrodystrophisch gebraucht ist.

Kropfgegend ausgeführt hat. Die grosse Zahl der Fälle aus einem Kropfterritorium macht diese Arbeit für die Beurteilung der Endemie besonders brauchbar, und wir haben uns mit den Resultaten dieser Untersuchung umso eher zu beschäftigen, als sie grösstenteils an kretinischen Kindern gewonnen sind und sich somit für die Vergleichung mit dem infantilen Myxödem ganz besonders eignen.

Die erste Schlussfolgerung von v. Wyss, welche bei der Betrachtung der Röntgenbilder alsbald einleuchtet, ist die, dass bei keinem endemischen Kretin eine vorzeitige Verknöcherung der Knorpelfugen stattfindet. Es ist das ein auf breite Basis gegründeter Beweis für die bereits oben betonte Tatsache, dass der Kretinismus keine Chondrodystrophie sei.

Der zweite Satz lautet: „Alle Individuen, die nach Herkunft und körperlichem und geistigem Befund zweifellos als Kretinen oder Kretinoide zu betrachten sind, und die noch im Entwicklungsalter oder wenige Jahre darüber stehen, zeigen eine Hemmung in der Verknöcherung des knorpeligen Skeletts, die sich in späterem Auftreten der Knochenkerne und in langsamerem Verschwinden der Epiphysenfugen äussert.“ Wenn dieser Satz richtig ist, dann haben wir allerdings eine Wachstumsstörung vor uns, die durchaus an den myxödematösen Zwergwuchs erinnert.

Nun ist aber bekannt, dass auch bei normalen oder wenigstens nicht kretinistischen Kindern das Auftreten der Epiphysenkerne oft sehr grossen Schwankungen unterworfen ist und dass die Aufstellung einer Norm immer etwas Unsicheres an sich hat. Dieser Schwierigkeit ist sich v. Wyss selbst offenbar recht wohl bewusst gewesen, denn er sagt selbst[1]), dass es wünschenswert wäre, weitere Röntgenuntersuchungen in kretinenfreien Gegenden in ausgedehntem Masse vorzunehmen. Das ist nun seither vielfach geschehen, und in erster Linie steht der 1902 erschienene Atlas von Sick und Wilms[2]) über die „Entwicklung der Extremitätenknochen im Röntgenbild“. — Aus den Angaben dieser Autoren habe ich nun unter Zuhilfenahme des reichlichen Plattenmaterials des Basler Kinderspitals eine Tabelle aufgestellt, die in kurzer Übersicht den durchschnittlichen Stand der Verknöcherung für jedes Alter und für die entsprechende Körperlänge[3]) angibt.

[1]) l. c., p. 96.

[2]) Sick u. Wilms, Ergänzungsband 9 zu Fortschritte auf dem Gebiet der Röntgenstrahlen. 1902. Hamburg, bei Lukas Gräfe & Sillem.

[3]) Vergleiche hierzu Camerer, Das Gewichts- und Längenmass des Menschen. Jahrb. f. Kinderheilk. 1901. LIII. 381 ff.

Die normale Verknöcherung der Hand im Röntgenbild.

Alter	Auftreten der Knochenschatten in	Körperlänge
Neugeboren	Diaphysen der Phalangen, des Metacarpus, des Radius und der Ulna	50 cm
4 Monate		
5 „	Capitatum, Hamatum	60 „
6 „		
7 „		
8 „		
12 „		
1¼ Jahr	Radiusepiphyse	75 „
1½ „		
2 „		
2½ „	Basalepiphysen der Grundphal. 2, 3 u. 4 . . .	85 „
2¾ „	„ „ Endphalange 1	
3 „	Übrige Basalepiphysen ohne Ordnung . . .	95 „
3½ „	Triquetrum, Köpfchen d. Metacarpelia . . .	100 „
4 „		
5 „	Os lunatum	108 „
5½ „	Multangulum maius et minus	
6 „	Os naviculare	110 „
7 „	Distale Ulnaepiphyse	117 „
8 „		
9 „	. . . . .	130 „
10 „	Pisiforme	135 „
11 „		
12 „		
13 „	Sesambeine, Hamulus ossis Lamati	150 „
16—17 „	Verschwinden der Epiphysenlinien der Finger und Metacarpelia	165 „
18 „		
19 „	. . . . .	170 „
20 „	Verschwinden sämtlicher Epiphysenlinien . . .	170—180 cm

Da in der Arbeit von v. Wyss hauptsächlich Radiogramme von den Händen der Kretinen wiedergegeben sind, so brauche ich hier nur den für das Handskelett aufgestellten Teil meiner Tabelle vorzuführen. Selbstverständlich stellt sich nicht bei jedem normalen Kind das Verhältnis zwischen Alter, Länge und Knochenkernbildung so dar, wie in dieser Tabelle; wir geben ja hier ein aus grösserem Material berechnetes Durchschnittsverhalten an, wobei die Breite der physiologischen Schwankung bei der Knochenkernbildung durch die senkrechten Striche angedeutet sein soll.

Es fragt sich nun, ob beim endemischen Kretinismus der

Ossifikationsprozess so geschädigt sei, dass die Abweichungen über die physiologische Grenze hinausgehen oder sich wenigstens immer im gleichen Sinne bemerkbar machen. Zur Entscheidung dieser Frage wurden nun die Radiogramme der Kretinen bei von Wyss von mir durchgesehen, daraus das Alter der Individuen an Hand obiger Tabelle geschätzt und die Resultate mit denen des Autors verglichen, woraus folgende Zusammenstellung sich ergeben hat:

Figur bei v. Wyss	Name	Alter nach d. Radiogr. d. Hand geschätzt nach d. Tabelle d. Verf.	durch v. Wyss	Wirkl. Alter	Rückst. nach Jahren
1	Nilli, Werner	$3^1/_2$	4	7	ca. 3
2	Nilli, Martha	$3^1/_2$	3—4	8	„ $4^1/_2$
3	Nilli, Bertha	5	5	11	„ 6
4	Nilli, Ernst	7	7—9	12	„ 5
5	Schori, Emma	6	6—8	13	„ 7
6a	Schori, Fritz	9	9—10	16	„ 7
7a	Schori, Rosa	14	14	18	„ 4
8	Gygax, Fritz	3	3	10	„ 7
9	Oesch, Marie	7	7—9	12	„ 5
10	Dubach, Sophie	$7^1/_2$	7—9	15	„ 7
11a	Wyss, Fritz	10	10—11	17	„ 7

Hieraus wird ersichtlich, dass das Handskelett der kretinistischen Kinder in der Verknöcherung regelmässig um einige Jahre im Rückstand ist, und zwar erhalten wir bei der Vergleichung mit den Zahlen aus kropffreien Gegenden ziemlich genau dieselben Werte, wie v. Wyss mit seinem Berner und Aarauer Material.

Mithin kann auch der zweite Satz in vollem Umfange aufrecht erhalten werden; die Verzögerung der Ossifikation liegt beim endemischen Kretinismus weit unter der Grenze individueller, physiologischer Schwankung; in keinem Falle treffen wir ein beschleunigtes oder auch nur dem gewöhnlichen Mittelwert entsprechendes Tempo des Verknöcherungsprozesses.

Der dritte Satz von v. Wyss lautet: „Der Unterschied in der Ossifikation gegenüber der Norm beträgt in der Regel nur wenige Jahre, wenigstens für die makroskopische Untersuchung und die noch gröbere Methode der Röntgenstrahlen; es ist somit nur ausnahmsweise nach 25 Jahren noch ein abnormer Befund zu erwarten.“ Dieser Satz folgt ohne weiteres aus den Erfahrungen, die v. Wyss an erwachsenen Kretinen gesammelt hat, doch werde ich später darauf zurückkommen müssen.

Nach dem vierten Satz soll die verlangsamte Ossifikation im allgemeinen der normalen parallel gehen, das heisst die Kerne erscheinen in der Reihenfolge wie beim Gesunden, und die Verlangsamung der Epiphysenverknöcherung entspricht ungefähr der Hemmung des Längenwachstums des Individuums. Gerade die letzte Behauptung spricht der Autor mit grosser Reserve aus und verlangt zur Kontrolle weiteres Vergleichs-Material. Auch hierin muss ich ihm vollkommen beistimmen, denn es ist ja durchaus nicht selbstverständlich, dass das Auftreten der Kerne und das Längenwachstum immer Hand in Hand gehen müssen. So wissen wir zum Beispiel, dass bei der sogenannten Nanosomie (Virchow) fast nur das Längenwachstum zurückbleibt, indem eben die Knorpelwucherungszone quantitativ weniger leistet, während die im ruhenden Knorpel auftretenden Epiphysenkerne sich in normaler Weise entwickeln[1]). Um auch diesen vierten Satz nachzuprüfen, habe ich für jeden einzelnen Fall von Kretinismus mit Hülfe meiner Tabelle den Rückstand der Ossifikation mit dem des Längenwachstums in Jahren ausgedrückt verglichen und folgende Zahlen erhalten:

Name	Alter	Länge entsprechend einem Alter von	Rückstand a) der Länge	b) der Ossific. um Jahre	Differenz zwischen a und b
Nilli, Werner	7	102 cm 4 J.	3	3	—
Nilli, Martha	8	93 „ 3 „	5	$4^1/_2$	$-\ ^1/_2$
Gygax, Fritz	10	114 „ $6^1/_2$ „	$3^1/_2$	7	$+3^1/_2$
Nilli, Bertha	11	101 „ $3^1/_2$ „	$7^1/_2$	6	$-1^1/_2$
Nilli, Ernst	12	122,3 „ 8 „	4	5	+1
Oesch, Marie	12	105 „ $4^1/_2$ „	$7^1/_2$	5	$-2^1/_2$
Schori, Emma	13	121 „ $7^3/_4$ „	$5^1/_4$	7	$+1^3/_4$
Dubach, Sophie	15	125 „ $8^1/_2$ „	$6^1/_2$	7	$+\ ^1/_2$
Schori, Fritz	17	119,5 „ $7^1/_2$ „	$8^1/_2$	7	$-1^1/_2$
Wyss, Fritz	17	117 „ 7 „	10	7	−3
Schori, Rosa	18	144 „ 12 „	6	4	−2

[1]) Vergleiche die Radiogramme bei v. Hansemann: Echte Nanosomie. Berl. klin. Wochenschr. 1902. No. 52.

Bei dem Dobos Janos, einem typischen Fall von Nanosomie oder Microsomia primordialis, fehlen alle infantilen Symptome, und die Verschmelzung der Epiphysen vollzieht sich zur normalen Zeit. Dieser Typus scheint nicht selten familiär vorzukommen, man sieht ihn nicht selten auf Jahrmärkten in den Liliputanertruppen, allerdings neben andern Formen von Zwergwuchs, wie aus den Untersuchungen v. Joachimsthal (l. c., 1899, pag. 7) hervorgeht.

Obgleich im einzelnen Falle Längenwachstum und Epiphysenverknöcherung nicht immer genau gleichweit im Rückstand sind, so bleibt doch das Verhältnis zwischen beiden Funktionen (nämlich Längenwachstum und Knochenkernbildung) in normalen Grenzen, denn die Verschiebungen schwanken ziemlich gleichmässig um den Nullpunkt, den wir als das physiologische Mittel berechnet haben; so steht z. B. der stärksten Abweichung nach oben bei Gygax Fritz mit $+ 3^1/_2$ eine ebenso starke nach unten bei Wyss Fritz mit $- 3$ gegenüber. Bei gesunden Kindern trifft man nicht selten noch grössere Unterschiede. Die Tatsache, dass also das Verhältnis zwischen Epiphysenverknöcherung und Längenwachstum der Norm parallel geht, spricht wiederum für eine Störung der allgemeinen Entwicklungsenergie beim Kretinismus und gegen eine der Chondrodystrophie ähnliche Erkrankung des Knorpels, bei welcher sich dieses Verhältnis in durchaus einseitiger Weise zu verschieben pflegt, wie ich an einem Beispiel rasch zeigen will.

Balme und Reid[1]) geben in Fig. 4 ein sehr schönes Skiagramm von der linken Hand eines 12jährigen chondrodystrophischen Knaben. Die Zahl und Grösse der Kerne entspricht ungefähr einem Alter von 11 Jahren, die Ossifikation wäre somit um ca. 1 Jahr im Rückstand. Die Länge des Knaben ist 97 cm, entspricht also einem Alter von 3 Jahren und ist somit um 9 Jahre zurückgeblieben. Die Differenz ist in diesem Falle $= -8$, eine Zahl, welche die physiologische Grenze weit überschreitet. Ähnliches Verhalten lässt sich bei den meisten Radiogrammen chondrodystrophischer Kinder (z. B. auch bei Fig. 25, v. Kassowitz, l. c., 1902) konstatieren, niemals aber bei Kretinismus.

Auch in dieser Beziehung unterscheidet sich also der kretinistische Zwergwuchs vom chondrodystrophischen und nähert sich dem myxödematösen, mit dem er auch insofern übereinstimmt, als die Knochen durchaus schlank sind und nicht selten durch den früher bei Athyreosis besprochenen Querbalken auffallen (cf. Fig. 2, Tafel VI bei v. Wyss).

Natürlich ist das noch kein zwingender Beweis für die Identität des Kretinismus und Myxödems, zumal ja nach Satz 3 von v. Wyss der Verlauf ein anderer ist. Während sich beim Kretinismus gewöhnlich die Epiphysenfugen bis zum 25. Jahr

[1]) Harold Balme and Archibald D. Reid, Notes on achondroplasia (Chondrodystrophia foetalis) with particulars and skiagrams of a case of the diseases. The Practitioner. 1904. pag. 786.

schliessen, bleiben sie bei der Thyreoaplasie zeitlebens offen. So haben wir einen Fall von Bourneville[1]) kennen gelernt, bei dem die Obduktion im 36. Jahr noch vollkommen offene Knorpelfugen ergab, „une legère traction suffit à décoller les epiphyses". Im 20. Jahr klaffte noch die grosse Fontanelle, und bei der Sektion fand sich an ihrer Stelle „une plaque osseuse transparente". Makroskopisch war keine Schilddrüse zu finden[2]).

Dieser doch zum mindesten quantitative Unterschied in der Hemmung des Knochenwachstums verbietet direkt, beim endemischen Kretinismus eine totale Einstellung der Schilddrüsenfunktion anzunehmen. Aber auch auf eine teilweise Insuffizienz könnte eigentlich nur dann geschlossen werden, wenn es feststände, dass diese Art von Zwergwuchs durch keine andere Schädlichkeit, als durch mangelnde Schilddrüsenfunktion hervorgerufen werden kann. Dafür dürfte aber der Beweis schwer zu erbringen sein, zumal wir eben eine Wachstumsstörung kennen, die der Athyreosis weit näher steht als die kretinistische und bei intakter Schilddrüse beobachtet worden ist; ich meine den Paltaufschen Zwergwuchs.

Als Typus dieser Wachstumsanomalie gilt bekanntlich der Zwerg Mikolajek, dessen Skelett in der Monographie von Paltauf[3]) im Jahre 1891 mit grosser Genauigkeit beschrieben ist. Bei diesem 111 cm hohen 49jährigen Individuum waren sämtliche Knorpelfugen erhalten, die Knochen zeichneten sich durch gracilen Bau aus, die Proportionen stimmten mit denen eines gleichgrossen siebenjährigen Kindes überein. Diese Angaben erinnern durchaus an die Befunde bei Athyreosis und wenn man das mikroskopische Verhalten der Epiphysenlinie, wie es in Fig. 1 und 2 auf Tafel III bei Paltauf dargestellt ist, mit unserer Figur (cfr. Virchows Arch. 184, 1906) vergleicht, so wird sich auch eine gewisse Ähnlichkeit nicht verkennen lassen. Eine exakte Vergleichung kann zwar wegen der grossen Altersdifferenz kaum viel zur Aufklärung beitragen, immerhin scheinen auch beim Paltaufschen Zwergwuchs die Knorpelveränderungen sekundär zu sein, wie bei

[1]) Bourneville, Fin de l'histoire d'un idiot myxoedémateux. Archives de neurologie. 1903.

[2]) l. c., „L'examen le plus attentif ne fait decouvrir aucune trace de glande thyroide".

[3]) A. Paltauf, Über den Zwergwuchs in anatomischer und gerichtsärztlicher Beziehung, nebst Bemerkungen über verwandte Wachstumsstörungen des menschlichen Skeletts. Wien 1891.

der Athyreosis. Dass aber in beiden Fällen die Ursache des Wachstumsstillstandes dieselbe sei, lässt sich daraus niemals abstrahieren, und obschon Paltauf selbst seinen Zwergwuchs mit dem Fall Grundler[1]), einer typischen „Cachexia thyreopriva“ in eine Linie stellte, so fehlt eben doch der Nachweis des Schilddrüsenmangels. Die Schilddrüse war zweifellos vorhanden; sie wird zwar als „sehr klein, blassrot“ angegeben, doch liegt darin nichts Auffallendes, wenn man berücksichtigt, dass M. an chronischer Tuberkulose zu Grunde ging; ist doch bekannt, dass bei Krankheiten, die zu allgemeiner Atrophie der Organe führen, auch die Schilddrüse oft atrophisch und blass gefunden wird, ohne dass irgendwelche Symptome von Insuffizienz sich bemerkbar machen. Der Sektionsbefund beweist jedenfalls nichts für die Athyreosis, und die Annahme eines „rein funktionellen“ Schilddrüsenausfalls wäre eine Ausflucht, mit der man überhaupt jede exakte Beweisführung umgehen kann. Wenn daher neuerdings Bayon bei seiner Differenzialdiagnose des Kretinismus mit andern Formen von Zwergwuchs diesen Fall einfach bei der Athyreosis aufführt[2]), so geschieht das ohne genügende Begründung, denn es fehlen bei Mikolajek die übrigen Zeichen des Myxödems und die Idiotie. Da dieser Zwerg im 49. Jahre die Grösse eines siebenjährigen Kindes hatte, so müsste der Funktionsausfall der Schilddrüse spätestens im siebenten Jahr eingetreten sein; er hätte also dann 42 Jahre ohne Schilddrüsenfunktion gelebt und dabei eine solche körperliche und geistige Beweglichkeit bewahrt, dass er die Feldzüge von 1859 und 1866 mitmachen konnte. Das wird wohl niemand glauben, der die Folgen der Athyreosis an Menschen und Tieren gesehen hat und die Apathie und Schwerfälligkeit dieser Geschöpfe kennt. Auch Kassowitz behauptet zwar (Wien. med. Wochenschr. 1902, pag. 84): „Dieser Fall gehört sicher in die Gruppe der myxödematösen Kretinen, obwohl einige wichtige Charaktere — die Hautaffektion und die Idiotie — in dem Gesamtbilde fehlen.“ Den Beweis sieht Kassowitz ebenfalls im Offenbleiben der Knorpelfugen. Denn „findet man eine verspätete Knochenkernbildung und eine verspätete Ossifikation der Knorpelfugen, dann handelt es sich unbedingt um einen Fall von myxödematischem Kretinismus“.

---

[1]) Grundler, Zur „Cachexia strumipriva“. Mitteilungen aus der chirurg. Klinik zu Tübingen, 1884, I. Bd., pag. 420.

[2]) Bayon, l. c. 1903, pag. 33.

Dieses Vertrauen auf die Beweiskraft der Radiodiagnostik kann ich schon deshalb mit Kassowitz nicht teilen, weil mir bei der Aufstellung einer Tabelle über die normale Ossifikation die ungeheuren Schwankungen bei nicht kretinistischen Kindern oft genug aufgefallen waren, und weil aus den Untersuchungen von v. Wyss deutlich hervorgeht, dass bei Idioten von zweifelhafter Ätiologie, bei denen sogar Athyreosis mit Sicherheit ausgeschlossen erscheint, eine ähnliche Retardation des Ossifikationsprozesses vorkommt wie beim Myxödem.

Die Literatur enthält übrigens eine ganze Anzahl Beobachtungen über Zwergwuchs, und v. Recklinghausen[1]) hat in einem solchen Fall die Schilddrüse makroskopisch und mikroskopisch normal gefunden. Bei andern Autoren sind allerdings die Angaben in dieser Richtung zu mangelhaft, um eine sichere Entscheidung über die Zugehörigkeit zum Zwergwuchs oder zur Athyreosis zu gestatten, und wir müssen leider zugestehen, an einem Punkte angelangt zu sein, wo uns die gegenwärtigen Kenntnisse der Knochenpathologie für die Differenzialdiagnose keinen sicheren Anhaltspunkt mehr geben können. Dies gilt für die Fälle von His[2]), Bircher, Hanau etc., welche bei v. Wyss in der Tahelle V als „Zwerge, Idioten und zweifelhafte Fälle“ zusammengestellt sind. Wir müssen also vorläufig noch den Standpunkt von M. B. Schmidt teilen, der schon 1896 schrieb[3]): „Bei dieser Gleichartigkeit der anatomischen Knochenzustände in beiden Affektionen werden Meinungsverschiedenheiten darüber möglich und kaum zu schlichten sein, wo andere ähnliche Beobachtungen einzureihen sind, bei welchen die Angaben über Provenienz und psychische Fähigkeiten fehlen, und vor allem diejenigen Fälle, in denen lediglich das Skelett zur Beurteilung vorliegt.“ Tatsache ist jedenfalls, dass es eine Form proportionierten Zwergwuchses gibt mit ähnlicher Verzögerung der Ossifikation wie bei der Athyreosis, bei dem aber die thyreogene Natur sehr unwahrscheinlich ist. Bei dieser Sachlage scheint ein Zusammenfassen der sicheren und unsicheren Fälle unter die thyreogenen Erkrankungen jedenfalls ein wenig wissenschaftliches Vorgehen

[1]) v. Recklinghausen, Zwergwuchs. Deutsche med. Wochenschr. 1890.

[2]) His. (Zur Kasuistik des Kretinismus. Virchows Archiv 1861, Bd. 22.) Skelett im hiesigen pathologischen Institut aufbewahrt. Der Schädel soll angeblich in Berlin sein; er wurde s. Z. an Virchow gesandt und kam nicht mehr nach Basel zurück. E. Kaufmann.

[3]) M. B. Schmidt, l. c., 1896, pag. 631.

zu sein, und man wird daher die Trennung des Paltaufschen Zwergwuchses vom Myxödem aufrecht erhalten müssen. Zweifellos gibt es eben noch andere wachstumshemmende Einflüsse, als nur den Mangel der Schilddrüsenfunktion.

Angesichts dieser Tatsache kann nun allerdings auch für den endemischen Kretinismus eine gewisse Übereinstimmung des Skeletts mit der Athyreosis keinen stringenten Beweis für seine thyreogene Natur abgeben, jedenfalls müsste erst gezeigt werden können, dass auch alle andern Symptome dieser Degeneration auf mangelnde Schilddrüsenfunktion zurückgeführt werden können. Zu diesem Zwecke wenden wir uns daher der Vergleichung des klinischen Bildes des Kretinismus und des Myxödems zu und wollen untersuchen, ob tatsächlich eine so vollkommene Übereinstimmung beider Affektionen vorliegt, wie von den Vertretern der Kocherschen Theorie, neuerdings besonders von Bayon und Weygandt[1]), angenommen wird.

Als ein Hauptargument findet man immer wieder das äussere Aussehen, speziell die Physiognomie der Kretinen angeführt. Nun haben wir zur Genüge die Erfahrung gemacht, dass die „kretinoide Gesichtsbildung“ durch sehr verschiedene anatomische Prozesse entstehen kann, so dass sich dieses Merkmal nur mit grösster Vorsicht verwerten lässt. Um die Physiognomie der Kretinen zu studieren, haben die meisten Autoren Exkursionen in Kretinengegenden unternommen, doch ist dadurch die Frage nicht in der erwarteten Weise abgeklärt worden. Begreiflicherweise sind solche Exkursionen mit allerhand Schwierigkeiten verbunden; einerseits erwecken sie bei der sonst schon etwas argwöhnischen Bevölkerung oft ein solches Misstrauen, dass die interessantesten Fälle gar nicht zur Beobachtung kommen, andererseits lässt sich die Untersuchung nicht immer mit der wünschenswerten Exaktheit und Ruhe durchführen; dazu ist die Gefahr der Erinnerungstäuschung, zumal wenn noch theoretische Erwägungen im Spiel sind, auch nicht gering. Das hat kein Geringerer als Virchow selbst erfahren müssen. Hätte er seine unterfränkischen Kretinen direkt neben die chondrodystrophischen Zwerge stellen können, so würde er beide Affektionen wohl niemals in so nahen Zusammenhang gebracht haben. Heutzutage haben wir dank den Fort-

[1]) Vergl. die Tabelle pag. 66 bei Weygandt, Weitere Beiträge zur Lehre vom Kretinismus. Verhandl. der phys. med. Gesellsch. zu Würzburg, N. F., Bd. XXXVII, 1904.

schritten der photographischen Technik und der Reproduktion von Abbildungen doch wenigstens Gelegenheit, naturgetreue Bilder der verschiedenen Kretinenphysiognomien zu vergleichen. Um persönlich ein Urteil über die Ähnlichkeit von Kretinismus und infantilem Mixödem zu gewinnen, habe ich daher alle in der Literatur auffindbaren Abbildungen von endemischen Kretinen zusammengestellt und daneben eine Reihe einwandsfreier Fälle von Thyreoaplasie gesammelt und dem Alter nach so geordnet, dass man in übersichtlicher Weise die gleich alten Individuen aus beiden Kategorien überblicken kann. Ich gebe auf der folgenden Seite einen Auszug aus dieser Bildersammlung wieder. Links, Fig. 1 und 2, sind sieben jugendliche Kretinen aus dem Kanton Bern im Alter von 7—18 Jahren photographiert (nach v. Wyss. Textfigur 1 u. 2), rechts stellen einige Fälle von kongenitalem Myxödem die Entwicklung vom 14. Monat bis zum 21. Lebensjahr bei fehlender Schilddrüse dar. (Fig. 3—7.)

(Siehe die Abbildungen auf S. 22 u. 23.)

Ein einziger Blick auf diese Abbildungen lehrt nicht nur, dass die Ähnlichkeit der Physiognomie zwischen Kretinismus und Myxödem verschwindend klein ist, sondern dass vor allem die Kretinen, obwohl sie Geschwister sind, untereinander weit weniger Familienähnlichkeit zeigen, als die aus aller Herren Länder zusammengesuchten Myxödemfälle. Man sieht hieraus, dass die Athyreosie beim Menschen auf die körperliche und geistige Entwicklung immer denselben Effekt ausübt, gleichviel, welchen klimatischen Einflüssen die Individuen ausgesetzt seien. Wäre der endemische Kretinismus allein durch Funktionsausfall der Schilddrüse hervorgerufen, dann müsste seine Erscheinung eine viel gleichmässigere sein, als das tatsächlich der Fall ist. Eben darum gehen die Meinungen der Kretinenforscher oft so weit auseinander, weil es keinen Typus des endemischen Kretinismus gibt. Es geht nicht an, einen einzigen „Cretin étalon“ aufzustellen und danach die übrige Endemie zu messen, vielmehr müssen mindestens eine oder mehrere kretinistische Familien zum Muster und Ausgangspunkt für die Untersuchung gewählt werden. Zu dieser Einsicht ist schon Maffei[1]) gekommen, der nach einer ca. 30jährigen Beobachtungszeit, während welcher er eifrig bemüht war, eine klare Definition des Kretinismus aufzustellen, eingestehen musste: „Nach Beobachtung mehrerer Hunderte von

[1]) Maffei, l. c. 1844. pag. 135.

Kretinen bin ich ausser stande, eine bei ihnen ständige Körperform anzunehmen und zu beschreiben. Es gibt kein Kretinen-Prototyp, und manche beinahe dichterische Beschreibungen von

Endemischer Kretinismus mit Struma.

Ernst, 11 Jahre. | Margrit, 9 Jahre. | Werner, 7 Jahre. | Martha, 8 Jahre.

Fig. 1. Familie Nilli (v. Wyssle).

Endemischer Kretinismus mit Struma.

Emma, 13 Jahre. | Rosa, 18 Jahre. | Luise, 15 Jahre.

Fig. 2. Familie Schori (v. Wyssle).

der Gestaltung eines vollkommenen Kretines gehören in das Reich der Ideale — leider der kretinösen Ideale.“ Sicherlich hätte dieser exakte Beobachter sich nicht so energisch gegen die Auf-

Athyreosis.

Fig. 3.
Fall von Kocher-Langhans. 14 Monate.

Athyreosis.

Fig. 4.
Fall von Muratow, Graz. 6 Jahre.

Athyreosis.

Fig. 5.
Fall von Combe, Lausanne.
15 Jahre.

Athyreosis.

Fig. 6.
Fall von Spiegelberg-Hertoghe.
18 Jahre.

Athyreosis.

Fig. 7.
Fall von Bourneville.
21 Jahre.

stellung eines Typus gesträubt, wenn er eine Endemie von Athyreosis vor sich gehabt hätte.

Die Mannigfaltigkeit des Krankheitsbildes allein schon muss einige Zweifel an der Kocherschen Theorie erregen. Da sie jedoch etwas Bestechendes an sich hat und neuerdings wieder eifrige Verfechter findet, so müssen wir genauer auf einige Einzelheiten eingehen.

Zunächst muss mit dem Einwand gerechnet werden, die auf Seite 22 abgebildeten Geschwister Schori und Nilli seien keine echten Kretinen, und es soll daher nochmals betont werden, dass diese Geschwister aus einer exquisiten Kropf- und Kretinengegend stammen, dass sie alle selbst mit Kropf behaftet sind, und endlich dass sie, worauf auch Kocher ein Hauptgewicht legt, von kropfigen Eltern stammen. Ausserdem werden sie von kompetentester Seite, nämlich von unsern Berner Kollegen selbst, zum klinischen Bild des Kretinismus gerechnet[1]) und haben ja durch ihre Röntgenbilder eben den Beweis liefern müssen, dass beim endemischen Kretinismus keine vorzeitige Verknöcherung vorkomme.

Ein weiterer Einwand, der bei oberflächlicher Betrachtung der Bilder ziemlich naheliegt, ist der, es könnte sich beim endemischen Kretinismus um eine abgeschwächte Athyreosis, also um einen sog. „Hypothyreoidismus“ (Hertoghe, Bayon u.A.) handeln. Diese Annahme ist zwar nicht von Kocher selbst gemacht worden, denn auf Grund seiner ausgedehnten Erfahrungen bei Kropfexstirpation wusste er wohl, dass ein teilweiser Wegfall der Drüse für den Organismus ohne schädliche Folgen ist, und er betont darum ausdrücklich (pag. 587): „Der Kropf hat mit dem Kretinismus solange absolut nichts zu schaffen als noch gesunde Schilddrüsensubstanz erhalten ist.“ Da er aber trotzdem an anderen Stellen den Gedanken an eine teilweise Aufhebung der Schilddrüsenfunktion durchblicken lässt, so müssen wir jedenfalls mit dieser Möglichkeit rechnen. Nun haben die Erfahrungen an leichten Fällen von infantilem Myxödem gezeigt, dass der Grad der Wachstumsbehinderung und die psychische Alteration ziemlich parallel miteinander gehen; es wäre daher zu erwarten, dass die geistig am tiefsten stehenden Kretinen auch den höchsten Grad von Zwergwuchs darböten. Wie stellt sich dieses Verhältnis bei unsern Kretinen?

[1]) Bei v. Wyss sind alle in Tabelle IV, also bei den Kretinen, aufgeführt.

Unter den Geschwistern Nilli ist die Intelligenz bei Ernst noch am weitesten vorgeschritten, „etwas unter dem Mittel“, die Sinnesorgane sind normal, das Knochenwachstum um fünf Jahre im Rückstand. Danach hätte sich also die Insuffizienz der Schilddrüse am Skelett stärker bemerkbar gemacht als an der geistigen Entwicklung, während doch z. B. bei Martha Nilli das Verhältnis gerade umgekehrt ist. Dieses Kind ist nur um $4^1/_2$ Jahre seiner körperlichen Entwicklung nach im Rückstand, und doch ist die Idiotie dabei so hochgradig, dass die Sprache vollständig fehlt. Dieses wechselnde Verhältnis wäre aber ganz unbegreiflich, wenn alle Erscheinungen des Kretinismus von einer Funktionsverminderung einer einzigen Drüse abhängig wären. Ausserdem wissen wir, dass die Athyreosis immer zum apathischen Schwachsinn, niemals zu den sog. erethischen Formen der Idiotie führt. Bei Martha dagegen handelt es sich zweifellos um eine solche, und Werner ist, wie aus der Krankengeschichte hervorgeht, geradezu schreiend. Dasselbe ist aus dem Gesichtsausdruck von Emma Schori zu erkennen, und die 15jährige Luise Schori ist „hochgradig schwachsinnig“, obgleich sie nach dem Röntgenbild kaum um zwei Jahre in der Entwicklung zurückgeblieben ist! Gerade im letzten Falle ist es also direkt unmöglich, den Schwachsinn allein auf eine Insuffizienz der Schilddrüse zurückzuführen; man wird also noch andere, auf den Intellekt schädlich wirkende Momente annehmen müssen, und da steht im Vordergrund die bei den Kretinen so häufige Gehörsstörung.

Dass die Taubstummheit mit dem endemischen Kretinismus in engem Zusammenhang steht, hat Bircher[1]) schon 1883 statistisch nachgewiesen, dasselbe geht auch schon deutlich aus den älteren Beschreibungen von Maffei u. A. hervor. Für die Anhänger der Schilddrüsentheorie entstand daher die Aufgabe, die Abhängigkeit der endemischen Taubstummheit von der Athyreosis nachzuweisen. v. Wagner[2]) und mit ihm neuerdings auch Bayon[3]) glauben, dass durch die myxödematöse Schwellung der Rachengebilde Taubheit entstehen könne. Die Unhaltbarkeit dieser Ansicht ist ja ohne weiteres klar, und Siebenmann[4])

[1]) Bircher, Der endemische Kropf und seine Beziehungen zur Taubstummheit u. z. Kretinismus. Basel 1883.

[2]) Wagner v. Jauregg, Wien. klin. Wochenschrift. 1900. No. 19.

[3]) Bayon, l. c. 1903, pag. 14.

[4]) Siebenmann, Grundzüge der Anatomie und Pathogenese der Taubstummheit. 1904.

hat ausdrücklich darauf hingewiesen, dass das Trommelfellbild und die funktionellen Prüfungsresultate allein schon übereinstimmend auf eine reine Erkrankung des inneren Ohres deuten.

Kocher selbst, dem die Taubstummheit anfangs auch nicht recht mit seiner Theorie erklärbar schien, betonte lebhaft die Notwendigkeit, Kretinismus und Taubstummheit zu trennen und warf sogar Maffei in dieser Richtung einen Beobachtungsfehler vor. Später überzeugte er sich selbst von der Zusammengehörigkeit beider Affektionen, denn es heisst pag. 599: „Trotz der Forderung, die Taubstummheit von dem Kretinismus im engeren Sinne zu trennen, möchte ich nämlich durchaus nicht leugnen, dass es Übergangsformen zwischen Taubstummen und Kretinen gibt, bei welchen die Entscheidung für die eine oder andere Kategorie schwer fällt. Dies ergibt sich nicht bloss aus den Schilderungen, namentlich von Maffei, auf das Unzweideutigste, sondern auch ich habe bald diese, bald jene Symptome des echten Kretinismus bei Taubstummen gesehen; besonders trifft man zwerghaften Wuchs, andere Male ausgesprochene Anämie, endlich Gedunsenheit der Haut, namentlich im Gesicht, an.“ Nun ist aber bekannt, dass bei den Fällen von „Cachexia strumipriva“ durch den Ausfall der Schilddrüse das Gehör nicht wesentlich leidet[1]), und deshalb stellte Kocher die Hilfshypothese auf, dass die Taubheit durch eine Funktionsstörung der Schilddrüse während des Fötallebens zustande komme. Das Gehörorgan bildet sich ja allerdings fast vollständig während des Fötallebens aus, auch scheinen die meisten Endemischen angeboren taubstumm zu sein, allein, um die obige Hypothese aufstellen zu können, müsste doch vorerst gezeigt werden, dass die fötale Schilddrüse überhaupt etwas mit der Entwicklung des inneren Ohres zu tun hat.

Da ich in der Literatur jegliche diesbezügliche Untersuchungen vermisste, so schien es mir von Interesse, das Verhalten des Gehörorgans bei Thyreoaplasie zu untersuchen, und ich übergab daher mit Erlaubnis von Herrn Prof. Kaufmann ein Felsenbein meines Falles von Thyreoaplasie den sachkundigen Händen von Herrn Prof. Siebenmann, der uns in äusserst dankenswerter Weise entgegenkam und durch seinen Assistenten, Herrn Dr. Nager, folgendes Resultat mitteilen liess:

---

[1]) Schon im ersten Kapitel meiner früheren Abhandlung in Virch. Arch. Bd. 184, wurde auf das gute Hörvermögen der myxödematösen Kinder hingewiesen, dasselbe konnte ich bei einem 13jährigen Knaben mit Cachexia thyreopriva beobachten.

„Das uns zur mikroskopischen Untersuchung übergebene Felsenbein war in 4 proz. Formollösung fixiert worden; bei der Isolierung des Labyrinthwürfels und bei der Entkalkung fiel die elfenbeinerne Konsistenz des Knochens auf. So dauerte die Decalcinierung in 6 proz. Salpetersäure volle 14 Tage. Makroskopisch fehlte jedes spongiöse Gewebe in der Umgebung der Labyrinthkapsel. Die weitere Behandlung und Einbettung geschah nach den Angaben von Siebenmann (cf. Mittelohr und Labyrinth in Bardelebens Handb. der Anatomie und Grundzüge der Anatomie und Pathogenese der Taubstummheit, 1904). Die Zerlegung erfolgte in Serienschnitten vertikal zur Längsachse der Felsenbeinpyramide, ungefähr entsprechend der Ebene des oberen Bogenganges.

Trommelfell, Mittelohr und Tube normal. Die abgeblasste und gehärtete Mittelohrschleimhaut war makroskopisch nicht besonders aufgefallen, während mikroskopisch das Vorhandensein einer katarrhalischen Veränderung zu finden war. Das Epithel ist überall erhalten, aber stark aufgelockert, entzündlich geschwellt, die Submucosa bedeutend verdickt, gefäss- und blutreich, ziemlich infiltriert mit mononukleären Leukozyten. Durch die geschwellte Schleimhaut sind die Nischen der Paukenhöhlenwände — besonders die ovale Fensternische fast bis ins Niveau des Stapesköpfchens — ausgefüllt. Es fehlt aber ein grösseres Exsudat oder Eiter.

Der Befund entspricht einer Otitis media catarrhalis acuta, die in den letzten Tagen wohl als Folge des allgemein darniederliegenden Kräftezustandes auftrat.

Die Gestalt und Ausbildung der Räume des knöchernen Labyrinths weisen keine wesentlichen Abweichungen auf. Die Grössenverhältnisse und die gegenseitige Lagebeziehung der einzelnen knöchernen Labyrinthteile entsprechen der Norm, besonders das ovale Fenster, die Konfiguration der Spindel und der Schneckenwindungen. Dagegen weist die Struktur des Knochens, der mikroskopische Aufbau weitgehende Veränderungen auf, welche wohl unter Berücksichtigung der gewöhnlichen Eigentümlichkeiten des Felsenbeins ähnlich aufzufassen sind, wie am übrigen Skelett. (Eine eingehende Schilderung an anderer Stelle ist in Aussicht genommen.)

Vorläufig genügt es, zu betonen, dass eine Schädigung der nervösen Elemente durch diese Knochenveränderung nicht denkbar ist.

Das häutige Labyrinth weicht nicht von der Norm ab. Infolge später Sektion ist die Fixation der epithelialen Gebilde nicht ganz vollkommen, doch sind die Strukturverhältnisse an den meisten Stellen wohl zu erkennen. Maculae und Cristae, wie auch der Vorhofsapparat überhaupt gut entwickelt, die Nervenversorgung reichlich, Otolithenmembran nicht deutlich. Der Ductus cochlearis ist normal weit, Reissnersche Membran überall erhalten, Limbus spiralis und Membr. Corti sehr gut fixiert, letztere zeigt deutliche Längsstreifung.

Das Cortische Organ ist nur an einzelnen Stellen erhalten, dort aber ohne deutliche Abweichung von Grösse und Gestalt der Zellen. An den meisten Stellen ist es aufgelockert, die einzelnen Zellen abgelöst und in Trümmern im Ductus cochlearis herumschwimmend.

Die nervösen Elemente zeigen qualitativ und quantitativ keine Abweichung, die Nervenkanäle sind überall gut gefüllt mit Nervenfasern; die

Ganglienzellen haben das gewöhnliche Aussehen, das Volumen des Acustico vestibularis entspricht dem des normalen Neugeborenen.

Die mikroskopische Untersuchung ergibt also normale Form- und Grössenverhältnisse des Labyrinths und, abgesehen von der katarrhalischen Entzündung der Mittelohrschleimhaut, keine Abweichung, die auf eine Funktionsuntüchtigkeit des Gehörorganes schliessen lässt."

Mithin ist die kindliche Schilddrüse für die Entwicklung des inneren Ohres auch während des Fötallebens entbehrlich. Diese Tatsache macht natürlich die in Rede stehende Auffassung der endemischen Taubstummheit unmöglich.

Eine weitere Vermutung Kochers, dass vielleicht eine Insuffizienz der mütterlichen Schilddrüse[1]) angeborene Taubstummheit verursachen könne, ist schon darum abzuweisen, weil für den Menschen feststeht, dass bei fehlender Schilddrüse überhaupt keine Fortpflanzung möglich ist. Hier verdienen auch die Experimente von Lanz[2]) Erwähnung, welche ergaben, dass bei der Progenitur thyreopriver Tiere zwar eine gewisse Schwächlichkeit, niemals aber Kretinismus oder Taubheit beobachtet wird.

Als letzte Möglichkeit behält sich Kocher einen ganz zentralen Sitz der Taubheit vor, also eine Art „auditiv-sensorische Aphasie" (l. c., pag. 598). Doch kann davon nach den Untersuchungen von Schwendt und Wagner[3]) keine Rede sein.

Es muss folglich zugegeben werden, dass die Taubstummheit eine Teilerscheinung der endemischen Degeneration ausmacht, die nach unseren heutigen Kenntnissen nicht auf mangelnde Schilddrüsenfunktion zurückgeführt werden kann.

Offenbar liegt die Pathogenese des endemischen Kretinismus viel komplizierter, als man unter dem Einfluss der Schilddrüsentheorie gewöhnlich annimmt.

Auch die übrigen Symptome des Kretinismus stimmen durchaus nicht immer mit denen des Myxödems überein. So sind gerade die Hautveränderungen oft wenig myxödematös oder fehlen ganz.

---

[1]) Kocher, l. c., pag. 600. „Taubstummheit ist der Rest der kongenitalen Cachexia thyreopriva, bei welcher die mangelhafte Tätigkeit der mütterlichen Schilddrüse der bedingende Faktor ist."

[2]) Lanz, Untersuchungen über die Progenitur Thyreopriver. Beiträge z. klin. Chir. Bd. 45. 1905.

[3]) Schwendt und Wagner, Untersuchungen von Taubstummen. Basel 1899. Siehe die Fälle No. 3, 4, 5, 6 u. 7 u. ihren Trommelfellbefund.

Aber auch da, wo eine gewisse Gedunsenheit der Haut beobachtet wird, lässt sich aus diesem Symptom nicht immer auf Athyreosis schliessen, haben wir doch gesehen, dass gerade Ödeme und Verdickungen der Haut mit zur Verwechslung von Myxödem und Chondrodystrophie beigetragen haben (Stöltzner), und hat sich doch neulich Siegert[1]) davon überzeugen müssen, dass ein Kind mit ausgesprochen myxödematösem Aussehen bei der Sektion (v. Recklinghausen) eine ganz normale Schilddrüse aufwies.

Endlich bleibt noch zu untersuchen, wie sich denn die Schilddrüse selbst beim endemischen Kretinismus verhält. Kocher wies darauf hin, dass sie entweder infolge der Einwirkung des Kropfmiasmas während der fötalen Entwicklungszeit atrophiere, oder dass sie später in der Weise strumös entarte, dass es zur Aufhebung ihrer Funktion komme. Befremdend an dieser Auffassung ist ja zunächst, dass dasselbe Miasma einmal eine Vergrösserung des Organs, das andere Mal einen Schwund desselben bis zur mikroskopischen Unsichtbarkeit veranlassen soll; den Zusammenhang beider im Grunde entgegengesetzter Prozesse stellt sich Kocher folgendermassen vor:

1. „Einmal kann ein fötaler Kropf vorhanden gewesen sein, welcher verschwunden ist und mit seinem Schwund den Rest der normalen Schilddrüse vernichtet hat“ (pag. 601);

2. „lässt es sich durch Analogien stützen, dass Eltern, welche eine durch starke Kropfentwicklung in ihrer Ausbilldung beeinträchtigte Schilddrüse besitzen, auf den Fötus schon eine mehr oder weniger atrophische Schilddrüse übertragen können“ (l. c., pag. 602).

Diesen Behauptungen gegenüber können wir jetzt auf die histologischen Befunde bei angeborener Athyreosis hinweisen, nach welchen ein Untergang der früher vergrösserten Schilddrüse absolut ausgeschlossen erscheint.

Bei meinem Fall von Athyreosis habe ich ausdrücklich betont, dass keine Reste früherer Entzündung oder Schrumpfung in der Umgebung der Trachea aufzufinden waren, sondern dass die Abwesenheit der Schilddrüsenarterien, das Vorhandensein der Epithelkörperchen und die Persistenz eines cystischen Gebildes an Stelle der lateralen Schilddrüsenanlage mit Notwendigkeit zur Annahme

[1]) Siegert, F., Infantile Myxidiotie bei normaler Schilddrüse. Siehe auch Anhang bei Biedert: Lehrbuch d. Kinderheilk. 1902. Stuttgart 1902. pag. 779.

einer primären Aplasie des Organs führen muss. Zudem hat noch kein Mensch gesehen, dass eine angeborene Struma, die ja allerdings oft spontan zurückgeht, spurlos verschwunden ist und zu Kretinismus geführt hat. Meistens handelt es sich bei angeborenen Strumen um parenchymatöse Hyperplasie, nicht um Degenerationserscheinungen der Schilddrüse.

In Bezug auf den zweiten Punkt ist es mir unverständlich, mit welchen „Analogien" oder Gesetzen der Vererbung sich die Annahme stützen liesse, dass die Vergrösserung einer Drüse bei den Eltern zur Aplasie des entsprechenden kindlichen Organes führt. Wäre das speziell beim Kropf der Fall, so könnte man bei uns zu Lande die Familien suchen, die überhaupt noch Anwartschaft auf eine Schilddrüse hätten. Wir haben gesehen, dass auch in der Schweiz die Thyreoaplasie ausserordentlich selten vorkommt, dass im Lauf von mehr als 12 Jahren nur zwei sichere Fälle beschrieben wurden und dass der einzige Fall ohne Schilddrüse, der in Bern zur Obduktion kam, dem „kongenitalen Myxödem", nicht dem endemischen Kretinismus zuzurechnen ist, worauf auch Pineles, l. c., 1902, bereits aufmerksam gemacht hat. Bei allen übrigen Berner „Kretinen" wurde dagegen eine Schilddrüse vorgefunden.

Für diese nimmt nun Kocher an, dass das nicht strumöse Parenchym durch den Druck der Kropfknoten komprimiert und dadurch aus der Funktion ausgeschaltet werde (vergl. die Abbildung auf Tafel XV, l. c. 1892). Den histologischen Beweis dafür haben Hanau[1]), Langhans, de Coulon[2]) und Sophia Getzowa[3]) zu erbringen gesucht. Nach diesen Arbeiten kann nun allerdings kein Zweifel mehr bestehen, dass die Kretinenschilddrüsen hochgradige Degenerationserscheinungen aufweisen, die im wesentlichen in lipomatöser Umwandlung der Läppchen, Verbreiterung des Stromas, in mannigfacher Veränderung der Epithelien und ihrer Kerne (Wandhyperchromatose etc.) und in Verminderung der kolloidhaltigen Bläschen bestehen; aber diese Veränderungen als direkte Ursache des Kretinismus anzusehen, verhindert allein schon die von Getzowa selbst konstatierte Tatsache, dass sie auch in

[1]) Hanau, Atrophie der Schilddrüse bei Kretinismus. Verh. d. X. internat. Kongr. Berlin 1890, Bd. 2.

[2]) de Coulon, Über Thyreoidea und Hypophysis der Kretinen, sowie über Thyreoidealreste bei Struma nodosa. Virchows Archiv 1897, Bd. 147.

[3]) Sophia Getzowa, Über die Thyreoidea von Kretinen und Idioten. Virchows Archiv Bd. 180, H. 1, 1905.

Schilddrüsen von Idioten und Mikrocephalen ohne Zeichen des Myxödems und ohne Zwergwuchs vorkamen.

Getzowa betrachtet, l. c., pag. 82, als das „allerwichtigste Merkmal der beschriebenen atrophischen Drüsen und der einen hypertrophischen, dass das noch vorhandene Kolloid für die Funktion der Drüsen nicht in Betracht kommen kann, da das Epithel und das Kolloid an und für sich unverkennbare Zeichen höherer Degeneration besitzen und das Kolloid bloss als Überrest einer verschwundenen Sekretionsperiode betrachtet werden darf". Diese Behauptung scheint mir schon darum sehr gewagt, weil wir zur Zeit nicht bestimmt wissen, worin eigentlich die Funktion der Schilddrüse besteht; mithin kann also weder der absolute Gehalt an Kolloid, noch sein Vorkommen in Lymphspalten als Massstab für die Intensität der Drüsentätigkeit gelten. Dass diese nicht gänzlich aufgehoben ist, beweisen 2 von Bircher[1]) beobachtete Kretinen, bei denen nach der Kropfexstirpation Tetanie und schweres Myxödem auftrat; auch die hochgradig degenerierten Schilddrüsen der Kretinen waren somit für ihre Träger nicht ganz ohne Bedeutung gewesen.

Nachdem wir nun gesehen haben, dass die anatomischen und klinischen Tatsachen durchaus nicht ganz für die Identität des endemischen Kretinismus mit Athyreosis sprechen, wollen wir noch kurz die Ergebnisse der Exkursionen ins Auge fassen.

Zunächst unternahm Kocher selbst eine Reise ins Wallis und Berneroberland (l. c. pag. 596) und liess sich im Visptal und bis herab nach Sitten, sowie im Oberhasletal unter Beihilfe von Ärzten und Dorfautoritäten sämtliche Individuen kommen, die von den Nachbarn und Bekannten als „Nohlen, Gauche oder Kretinen" angesehen wurden. Unter 32 solchen Individuen fanden sich aber nur 6, bei denen das Bild der Cachexia strumipriva und des Myxödems zu erkennen war, und von diesen hatten vier Kröpfe, und nur bei zweien war „garnichts von einer Schilddrüse zu finden" (pag. 598).

Nun ist die Palpation ein recht unzuverlässiges Mittel zur Feststellung der Schilddrüse; ich wenigstens habe mich sowohl bei den zahlreichen Tracheotomien auf der Diphtherieabteilung,

[1]) Bircher in Volkmanns klinischen Vorträgen 1890. Das Myxödem und die kretinoide Degeneration. Die Kretine M. B. heilte 2 mal vorübergehend durch Implantation von Thyreoideagewebe, der 35jährige Kretin starb an schweren Kachexie mit Tetanie trotz Implantation von Hundeschilddrüsen.

als auch bei den Sektionen oft überzeugt, dass die Schilddrüse, wenn man sie nicht palpieren konnte, nur wenig verkleinert oder sogar normal war und dass sie bei gut genährten Kindern, falls sie palpabel war, meist schon etwas Hyperplasie zeigte. Diesem Einwande für die eigene Person vorbeugend, sagt Kocher: „Man wird uns zutrauen, das wir die nötige Übung haben, eine Schilddrüse herauszufühlen, nachdem wir über 600 Kropfexstirpationen ausgeführt haben“ (pag. 598). Trotzdem scheint mir sehr auffallend, dass im Falle No. 3 das hohe Alter von 70 Jahren erreicht wurde, was entschieden nach dem, was wir über die Lebensdauer bei Athyreosis wissen[1]), an der gänzlichen Abwesenheit der Schilddrüse Zweifel erwecken muss. Es bleibt somit ein einziger Fall (No. 6) übrig, für den die Diagnose Athyreosis unanfechtbar erscheint, die Beschreibung des äussern Habitus und die im 4. Lebensjahre noch offene Fontanelle sprechen entschieden für „kongenitales Myxödem“.

Unter den 4 kropfigen Kretinen war einer taubstumm (No. 5) und hatte eine Andeutung von Bart, was beides nicht für Myxödem spricht, und No. 6 hatte das 60. Lebensjahr erreicht, obschon nach dem Grad seines Zwergwuchses die Schädlichkeit schon vor dem 10. Lebensjahre eingetreten sein muss. In No. 1 und 2 fehlen Angaben über Wachstumsstörungen.

Das Resultat der Kocherschen Expedition wäre also, dass unter 32 Idioten in einer exquisiten Kropfgegend 1 sicherer und 1 fraglicher Fall von Athyreosis und 4 myxödemverdächtige kropfige Individuen neben 26 Taubstummen, Idioten, Hydrocephalen ohne Zeichen des Myxödems vorkamen. Hieraus lässt sich nun eigentlich nicht der Schluss ziehen, dass der endemische Kretinismus einzig und allein durch Funktionsausfall der Thyreoidea zu stande komme, denn wenn man selbst mit Kocher die 6 von ihm als echte „Kretinen“ bezeichneten Fälle auf „Cachexia thyreopriva“ zurückführt, so machen eben doch nicht diese 6, sondern die 26 anderen „Idioten“ die Endemie aus. 6 Fälle von Myxödem könnte man sicherlich auch in einer gleichgrossen kropffreien Gegend auftreiben.

Wenn nun aber Kocher nur diejenigen Fälle zu den echten Kretinen rechnet, wo die Zeichen der Athyreosis vorhanden sind, das Hauptkontingent der Endemischen also nicht als Kretinen betrachtet, so führt er damit eigentlich nur eine Änderung der

[1]) Vergl. Dieterle, Virchows Archiv, Bd. 184, pag. 66.

Definition des Kretinismus ein und umgeht somit den strikten Beweis für seine Behauptung, dass die Endemie durch nichts als den Funktionsausfall der Schilddrüse zustande komme.

In welchem Widerspruch mit den Tatsachen denn diese Theorie steht, zeigt eine neue, in jüngster Zeit von Weygandt[1]) unternommene Kretinenexpedition. Dieser Autor beschreibt zunächst als Typus des Kretinismus einen Fall (Edmund Flaschenträger), den man nach den Abbildungen auf Seite 14 seiner Abhandlung und nach dem Erfolg der Schilddrüsentherapie als ein klassisches „infantiles Myxödem" erkennt. Als nun Weygandt unsere schweizerischen Kretinenanstalten besuchte, stellte es sich heraus, dass z. B. in Worben und in Frienisberg nur je ein Fall von „echtem Kretinismus" zu finden war, während alle anderen Insassen mit dem Musterkretin keine Ähnlichkeit hatten, sondern eine bunte Menge meist „kropfiger Idioten" darstellten[2]).

Wir stehen somit vor der interessanten Tatsache, dass ein fremder Gelehrter, der den Kretinismus nach einer in der Schweiz aufgestellten Definition diagnostiziert, gar keine Endemie echter Kretinen in der Schweiz auffinden kann. Glänzender ist wohl selten eine Theorie ad absurdum geführt worden. Trotz der anfänglichen Voreingenommenheit hat aber Weygandt so viel Objektivität bewahrt, dass er in erfreulichem Gegensatz zu Bayon die Unzulänglichkeit der Schilddrüsentheorie erkannte und zugestand, dass „die Frage eines rein strumösen Schwachsinns noch nicht hinreichend geklärt" sei. Hierin muss ich ihm auf Grund vorliegender Untersuchung und nach dem, was ich selbst gelegentlich auf Alpenwanderungen gesehen habe, vollkommen beistimmen; nur sehe ich keinen Grund, einzig die Myxödematösen als Kretinen anzuerkennen, denn gerade die kropfigen und oft taubstummen Idioten machen ja die von Alters her als „endemischer Kretinismus" bezeichnete Degeneration in den Alpen aus, während die Fälle von Athyreosis in England als Myxödem, in Frankreich als „Idiotie avec cachexie pachydermique", in Deutschland und Österreich als „infantiles Myxödem" und „sporadischer Kretinismus" beschrieben sind.

Leider herrscht auf diesem Gebiet in der Nomenklatur noch

---

[1]) Weygandt, Weitere Beiträge zur Lehre vom Kretinismus. Verhandlungen der phys.-med. Gesellsch. zu Würzburg. Bd. XXXVII. 1904.

[2]) l. c. pag 36. „Echte Idioten, auch einige exquisit mikrocephale sind darunter, aber geradezu das Hauptkontingent stellen Schwachsinnige mit Kröpfen und einzelnen Symptomen des Kretinismus."

wenig Einheitlichkeit, wodurch die Idee, dass das Myxödem (oder sporadischer Kretinismus) mit dem endemischen Kretinismus auch in Bezug auf die Ätiologie absolut identisch sei, verstärkt wird. Nach dem heutigen Stand unserer Kenntnisse müssen wir aber aus den unter dem Sammelnamen „Kretinismus“ beschriebenen Krankheitsbildern folgende Gruppen unterscheiden und zum Teil ausscheiden:

1. Der sporadische Kretinismus[1]), beruhend auf einem Funktionsausfall der Schilddrüse und zwar:

a) als kongenitales Myxödem, das infolge angeborenen Mangels der Schilddrüse (Thyreoaplasie) zustande kommt und den höchsten Grad körperlicher und geistiger Entwicklungsstörung darstellt. Der Zwergwuchs ist dabei ein proportionierter, indem sämtliche am Ossifikationsprozess beteiligten Gewebe (Knorpel, Mark und Periost) gleichmässig geschädigt sind. Im Röntgenbild ist hochgradige Verzögerung der Knochenkernbildung und Persistenz des Epiphysenknorpels, ferner Sklerose der Diaphyse und scharflinige Begrenzung der Diaphysenenden sichtbar;

b) als infantiles Myxödem, das durch eine im Kindesalter erworbene Schädigung der Thyreoidea zustande kommt, mit ähnlichem Verhalten des Skeletts.

2. Der endemische Kretinismus, im Zusammenhang mit Kropf und Taubstummheit in gewissen Berggegenden auftretend, mit geringeren Graden von proportioniertem Zwergwuchs einhergehend — im Röntgenbild oft Verzögerung der Knochenkernbildung und Persistenz der Knorpelfugen, jedoch in der Regel nicht über das 24. Jahr hinaus. Daneben häufig Taubstummheit und verschiedene Formen von Schwachsinn, die nicht allein auf Funktionsausfall der Schilddrüse zurückgeführt werden können.

Auszuscheiden vom Kretinismus wären folgende, in der Literatur oft bei diesem aufgeführte Krankheitsbilder:

1. Die fötalen Skeletterkrankungen (früher sog. fötale Rachitis, fötaler Kretinismus), welche der Hauptsache nach sich zurückführen lassen

[1]) Natürlich nur die Fälle von „sporad. Kret.“ der neuesten Literatur, früher wurden unter diesem Namen auch andere Affektionen, z. B. Chondrodystrophie, beschrieben, so bei Symington und Thomson: A case of defective endochondral ossif. in a human foetus. Proccedings of the Royal Society of Edinburgh 1891, pag. 285: „foetal form of sporadic cretinism“, ist eine exquisite Chondrodystrophia hypoplast.

a) auf Chondrodystrophia (hypoplastica, hyperplastica oder malacica), unproportionierten Zwergwuchs (Mikromelie), vorwiegende Alteration des Epiphysenknorpels durch angeborene Missbildung der Knorpelrichtungszone, im Röntgenbild kurze, plumpe, meist stark verkrümmte Diaphysen mit oft scharfer, zackiger Begrenzung gegen den Knorpel, normales Tempo der Knochenkernbildung und vollständiges Verschwinden der Epiphysenfugen nach dem 20. Jahr. Normale, gelegentlich sogar sehr hohe Intelligenz. Schilddrüse normal.

b) auf Osteogenesis imperfecta, mikromelen Zwergwuchs, vorwiegende Störung des Periosts und Endosts mit mangelhafter Knochenbildung bei normalem Epiphysenknorpel. Im Röntgenbild zahlreiche Frakturen und oft gänzliches Fehlen der Corticalis nachweisbar. Überleben selten, Schilddrüse normal;

2. Der Paltaufsche Zwergwuchs mit proportioniertem Skelett und Persistenz des Epiphysenknorpels bis ins hohe Alter, ohne die sonstigen Zeichen der Athyreosis. — Intelligenz normal, Schilddrüse vorhanden.

3. Die echte Nanosomie mit einfacher Kleinheit des Skelettes ohne pathologische Merkmale einhergehend.

4. Der Mongolismus, eine mit einer eigentümlichen Schädelbildung einhergehende und mit hochgradigem Schwachsinn verbundene Wachstumsstörung, deren Skelettverhältnisse anatomisch noch nicht genügend untersucht sind; im Röntgenbild keine oder geringfügige Verspätung der Knochenkernbildung. — Schilddrüse normal[1]).

Auch Kassowitz hat bei seiner klinischen Beschreibung des Myxödems, der Mikromelie und des Mongolismus die Unterschiede dieser Affektionen scharf hervorgehoben und hält es für „vollkommen ausgeschlossen, dass es sich auch in diesen Fällen (Mikromelie-Mongolismus) um einen blossen Ausfall der Schilddrüsenfunktion handle". Doch lässt er die Möglichkeit einer „partiellen Gemeinsamkeit der Ursache" (l. c. 1902, pag. 86) offen. Auf Grund der seither von mir unternommenen Vergleichung des makroskopischen und mikroskopischen Verhaltens des Skelettes scheint mir auch diese Möglichkeit ausgeschlossen, und so müssen

[1]) In 2 Fällen konnte ich auch bei der Sektion normales Verhalten der Thyreoidea konstatieren; s. Jahresbericht des Kinderspitals.

wir denn die Mikromelie und den Mongolismus vollkommen von den thyreogenen Wachstumsstörungen abtrennen.

Anders verhält es sich mit dem endemischen Kretinismus; hier lässt sich der Gedanke an eine gewisse Gemeinsamkeit der Ursache (Störung der Schilddrüsenfunktion) nicht ohne weiteres von der Hand weisen, weil ja, wie wir sahen, in vielen Fällen das Knochenwachstum in ähnlicher Weise gestört ist, wie beim Myxödem, nur darf man daraus noch nicht den Schluss ziehen, dass der endemische Kretinismus nichts anderes als ein endemisches infantiles Myxödem sei.

Besonders die Mannigfaltigkeit des Krankheitsbildes und das wechselnde Verhältnis zwischen geistiger und körperlicher Degeneration machen es unwahrscheinlich, dass die Ursache immer nur im Funktionsausfall einer einzigen Drüse zu suchen ist. Vielmehr bekommt man den Eindruck, dass in kretinistischen Familien eine krankhafte Gesamtkonstitution vererbt werde, die sich bei den Nachkommen bald in Zwergwuchs, bald in Idiotie, bald in Taubstummheit oder irgend einer Kombination dieser Symptome äussere.

Welche Rolle dabei dem Kropf des kranken Individuums oder seiner Vorfahren oder auch dem direkten Einfluss des „Miasmas“ zuzuschreiben ist, bleibt bei dem gegenwärtigen Stand unseres Wissens eine ganz undiskutierbare Frage[1]).

Nach den zuverlässigsten Berichten scheint in der Regel die Entstehung des Kretinismus da am meisten begünstigt zu sein, wo die lokale Schädlichkeit (Miasma) auf mehrere Generationen einwirkt. So betont Maffei, l. c., S. 120: „Familien, wo der Kretinismus sich vom Vater auf die Kinder ständig forterbt, gibt es gar nicht, wohl aber Orte, Lagen, Gegenden, wo diese Krankheit eine Familie in der zweiten oder dritten Generation vollkommen zerstören kann, was nur dadurch möglich wird, dass die ständige Erzeugungsursache des Kretinismus — oder das Konvolut dieser Ursachen an einem bestimmten Orte

[1]) Einige Angaben hierüber beruhen zweifellos auf Verwechslung. So heisst es bei v. Eiselsberg (Deutsche Chir. Lief. 38. 1901) in dem Abschnitt „Ursachen des Kretinismus“, S. 206—207: „Ererbter Kretinismus, der erst nach Monaten in die Erscheinung tritt, wird vorwiegend vom Vater, angeborener Kretinismus (fötale Rachitis) vorwiegend von der Mutter stammen.“ In Wirklichkeit gehört keine dieser Affektionen, wie wir sahen, zum endemischen Kretinismus. Erstere sind Fälle von Thyreoaplasie, letztere von Chondrodystrophie.

in dauerndem, genügendem Masse niedergelegt sei.“ So stellt Maffei den gewöhnlichen Entstehungsmodus einer Endemie dar, fährt aber dann alsbald fort: „Am schwierigsten zu begreifen und noch schwieriger zu erklären ist das Erscheinen von einzelnen vollkommenen Kretinen in wohlhabenden, gebildeten, reinlichen, gesunden Familien mitten unter den übrigen, trefflichen, gutgeformten Kindern.“

Diese interessante Beobachtung könnte sich ungezwungen daraus erklären, dass in diesen Fällen wenigstens zum Teil kongenitales Myxödem resp. infantiles Myxödem vorlag. Es ist ja nach unseren heutigen Erfahrungen kaum anders denkbar, als dass ein so eifriger Forscher, der mit ganz besonderem Interesse und Verständnis über 30 Jahre[1]) lang Beobachtungen über den Kretinismus im Kindesalter sammelte, auch ab und zu Fälle von Athyreosis gesehen haben muss. Obgleich nun diese nicht die Endemie ausmachten, so konnte sie Maffei wegen des hochgradigen Zwergwuchses und der geistigen Verkümmerung nirgends anders unterbringen, als bei den „vollkommensten Kretinen“, und zwar hatte er dazu um so eher alles Recht, als er sich ja energisch gegen die Aufstellung eines Kretinentypus verwahrt hatte.

In der Tat finden wir bei Maffei einzelne Beschreibungen, die haarscharf das Bild des kongenitalen Myxödems wiedergeben. Diese hochgradigsten Formen körperlicher und geistiger Degeneration aber als Mustertypen der Endemie auszugeben, lag Maffei durchaus fern.

Wenn wir jetzt wieder auf Grund unserer Untersuchung das Myxödem von der Kretinenendemie, das heisst den sporadischen vom endemischen Kretinismus abgrenzen, so führen wir

---

[1]) Maffei hatte schon im Jahre 1813 an der ehem. Universität Landshut mit einer Arbeit „De Fexismo specie cretinismi“ promoviert und bereits damals den angeborenen vom erworbenen Kretinismus unterschieden („Fexismus a nativitate“ und „Fexismus a vitae ratione“). Damals gab ihm „ein vortrefflicher und verständiger Arzt den Rat, diesen Gegenstand nach 25 Jahren wieder zu bearbeiten und diese Zwischenzeit zu fleissigen Beobachtungen hierüber zu verwenden“. Er befolgte den Rat und „machte die sonderbare Beobachtung, dass der Gegenstand die ersten 15 Jahre immer klarer und verständlicher zu werden, die darauffolgenden Jahre aber an Klarheit wieder abzunehmen schien, weil ich durch die vermehrten Erfahrungen vermehrte Widersprüche meiner Meinung hierüber erlitt, und weil das, was mir als gewiss und richtig erschien, immer in einen kleineren Raum zusammenschrumpfte, so dass ich jetzt um gar viel weniger als gewiss anerkenne, als dazumal“.

eine Trennung durch, die schon sehr alt ist und von dem erfahrenen Maffei schon ganz bestimmt vorgezeichnet wird, wenn er sagt: „Die Kretine und Halbkretine erhalten ihren Zuwachs aus dem Schosse übrigens gesunder, aber geistesarmer Familien unter Mitwirkung anderer hierzu günstiger Ereignisse und aus dem Schosse vollkommen tadelloser Familien gleichsam als Tribut, den der Genius der Gebirge empfängt, um die übrigen Kinder unbeschädigt zu lassen.“

Von unserem modernen Standpunkt können wir jetzt dazu bemerken, dass der Genius für die zweite Kategorie durchaus nicht ans Gebirge gebunden ist, sondern als „Thyreoaplasie“ auf der ganzen Erde in vereinzelten Familien seinen Tribut fordert, während wir in bezug auf die Pathogenese der ersten Kategorie noch ebenso im Unklaren sind wie Maffei, nur dass wir an die Stelle seines Lokalgenius ein vielleicht an bestimmten geologischen Formationen haftendes „Miasma“ setzen.

III. Schlussbemerkung.

Durch die Zweifel, die sich im Laufe unserer Untersuchung gegen die ausschliesslich thyreogene Natur des endemischen Kretinismus erhoben haben, sehen wir uns vor die wenig erfreuliche Tatsache gestellt, dass die Frage nach dem Zusammenhang von Kropf und Kretinismus von ihrer Lösung weiter abgerückt erscheint, als man gemeiniglich annimmt; ja man kann sich des Eindruckes kaum erwehren, dass auch neue Erklärungsversuche recht aussichtslos bleiben werden, solange die Ätiologie des Kropfes in absolutes Dunkel gehüllt ist. Wir müssen uns daher versagen, auch nur Vermutungen über diesen Zusammenhang auszusprechen, und bleiben also bei dem Hinweis auf die Unzulänglichkeit unserer bisherigen Anschauungen stehen. Vielleicht dürfen wir aber hoffen, schon damit dem Fortschritt der Frage nützlich zu werden, denn es ist ja nur allzuwohl bekannt, dass oft gewaltsam abgerundete Theorien durch ihre scheinbar beruhigende Lösung nicht nur das Interesse am eigenen Gegenstand einschläfern, sondern auch wegen der grossen Gefahr von Analogieschlüssen auf anderen Gebieten der Wissenschaft falsche Vorstellungen erwecken können. Letztere Gefahr ist bei unserem Gegenstande besonders gross, weil alle diejenigen Gelehrten, die gemäss ihrer Tätigkeit in kretinenfreien Gegenden auf geborgtes Urteil angewiesen sind, kaum imstande sein werden, aus dem Chaos der Kretinenliteratur die sicheren

Beobachtungstatsachen von den theoretischen Beimengungen zu trennen. Dafür in Kürze ein Beispiel:

Eine andere, in Bezug auf die Pathogenese immer noch völlig unaufgeklärte Wachstumsstörung ist die Rachitis. Offenbar ist bei dieser Krankheit die Skelettveränderung auch nur eine Teilerscheinung, d. h. ein Symptom einer schweren Allgemeinerkrankung, ähnlich wie beim Myxödem die Verlangsamung des Ossifikationsprozesses als Symptom der allgemeinen Kachexie anzusehen ist. Dies führte Stöltzner[1]) auf den Gedanken, den Zusammenhang zwischen Allgemeinerkrankung und Skelettveränderung bei Rachitis nach Analogie der Kocherschen Kretinentheorie im Funktionsausfall einer Drüse zu suchen, und so kam die 1901 von ihm aufgestellte und 1904[2]) wieder verteidigte Nebennierentheorie der Rachitis zustande.

Stöltzner ging von der Annahme aus, dass die Wucherung der Knorpelzellen ganz besonders abhängig sei von der Sekretion innerer Drüsen, weil er glaubte, die Chondrodystrophie sei die direkte Folge des Ausfalls der Schilddrüsenfunktion. Ein Blick auf die (l. c., 1901) gegebene Mikrophotographie seines „fötalen Myxödems" lehrt nämlich sofort, dass nicht ein Myxödem, sondern eine Chondrodystrophia hypoplastica vorliegt. Nun haben wir bei der makroskopischen und mikroskopischen Vergleichung der Skelette gesehen, dass die Chondrodystrophie mit der Athyreosis überhaupt gar nichts zu tun hat, und dass ferner bei der Athyreosis der Knorpel gar nicht so erheblich mehr verändert ist als die anderen Gewebe, vor allem das Knochenmark. Endlich haben wir in dieser Abhandlung gezeigt, dass die Übereinstimmung des endemischen Kretinismus mit der Athyreosis auch keine vollständige ist und dass es zur Zeit noch fraglich erscheint, ob wirklich alle Erscheinungen der Endemie einzig von der Störung der Schilddrüsenfunktion abzuleiten seien. Mithin wird man zugeben müssen, dass die „neuen Gesichtspunkte", die Stöltzner in die Rachitisforschung einführen will, durchaus nicht aus einem so klaren Gebiete stammen, wie der Autor anzunehmen scheint.

Unter allen mit Wachstumsanomalien einhergehenden Allgemeinerkrankungen ist zur Zeit das kongenitale Myxödem seiner Ätiologie nach am klarsten, denn es beruht einzig und allein auf

[1]) Stöltzner und Salge, Beiträge zur Pathologie des Knochenwachstums. 1901.

[2]) Stöltzner, Pathologie und Therapie der Rachitis. Berlin 1904.

dem angeborenen Mangel der Schilddrüse, und man wird daher am ehesten diese Affektion zum Ausgangspunkt wählen dürfen, wenn man überhaupt von einer anderen Wachstumsanomalie aus in das Dunkel der Rachitis vordringen will. Dabei dürfte sich vor allem die Frage aufdrängen, ob die rachitische und die myxödematöse Knochenerkrankung zu gleicher Zeit an einem Skelett auftreten können.

A priori ist ja anzunehmen, dass Kinder mit Myxödem der „rachitischen Noxe" nicht weniger ausgesetzt sind als die andern; für das Zustandekommen der spezifischen rachitischen Knorpel- und Knochenveränderungen scheinen jedoch, anatomisch gesprochen, die Bedingungen im athyreotischen Skelett durchaus ungünstig zu liegen. Da nämlich bei der Athyreosis unter Verlangsamung von Apposition und Resorption bei normaler Verkalkung eine gewisse Sklerose und ein fast vollkommener Wachstumsstillstand eintritt, so findet eben die rachitische Skeletterkrankung, die gerade an eine grosse Lebhaftigkeit des Knochenumbaues, also an eine gewisse Jugendlichkeit des Organismus gebunden scheint, hier dieselben ungünstigen Bedingungen, wie beim Erwachsenen. Tatsächlich ist bis jetzt auch echte Rachitis bei Athyreosis nicht mit Sicherheit beobachtet worden; wo wir in der Literatur positive Angaben hierüber antreffen, handelt es sich meist um ungenaue Diagnose der Rachitis aus offener Fontanelle, leichter Tibiaverkrümmung etc. Den sicheren histologischen Nachweis osteoider Säume hat bisher niemand erbracht[1]).

Alle erfahrenen Kinderärzte und Kenner der Rachitis (Kassowitz, Siegert u. A.) stellen das Vorkommen derselben beim Myxödem in Abrede, auch habe ich an den in der Literatur niedergelegten Radiogrammen von Myxödem niemals rachitische Knochenstrukturen auffinden können, so dass ich glauben möchte, die Athyreosis könne die rachitischen Knochenveränderungen verhindern. Weitere Beobachtungen in dieser Richtung wären ausserordentlich interessant und könnten vielleicht dazu beitragen,

[1]) Quinke (Über Athyreosis im Kindesalter. Deutsche med. Wochenschrift. 1900) behauptet zwar, Rachitis bei seinem Fall von Athyreosis beobachtet zu haben, leider wurde aber das Skelett bei der Sektion daraufhin nicht angesehen. Allerdings würde der Nachweis von echter Rachitis in diesem Fall nicht viel beweisen, weil das Kind unter der Schilddrüsentherapie in der letzten Zeit wieder bedeutend gewachsen war, wodurch natürlich für die Entstehung von Rachitis wieder günstige Verhältnisse eintraten. Vergl. auch Kassowitz, l. c. 1903.

uns dem Verständnis der einen oder andern dieser Wachstumsstörungen näherzubringen. Natürlich wird man in der Aufstellung von Kombinationsformen äusserste Vorsicht anwenden müssen, besonders so lange wir kaum imstande sind, die Grenze zwischen den einzelnen Wachstumsstörungen scharf zu ziehen. Zu welcher Begriffsverwirrung sonst solche Versuche führen können, hat Baginski[1]) gezeigt, der in typischen Fällen von Chondrodystrophie („fötaler Rachitis") Mischformen von „reiner intrauteriner Rachitis" mit kretinoider Bildung zu erkennen glaubte!

Auch über das Zusammentreffen von Chondrodystrophie und Rachitis lässt sich zurzeit noch nichts Positives aussagen; jedenfalls lässt sich hier die Möglichkeit einer Kombination nicht ohne weiteres ausschliessen, weil ja bei Chondrodystrophie der Knochenumbau sehr lebhaft vor sich geht und nur das Längenwachstum erheblich gestört ist. Dass dabei die Knorpelwucherungszone mangelhaft ausgebildet ist, wäre allein noch kein Hindernis, wie Balme und Reid (l. c. 1904) anzunehmen scheinen, für die Entstehung der Rachitis, weil ja das Wesen der letzteren im Unverkalktbleiben des neuapponierten Knochengewebes, weniger in der Knorpelwucherung besteht. Nachgewiesen ist jedoch diese Kombination bis jetzt nicht.

Beim Mongolismus jedoch scheint hie und da Rachitis vorzukommen, wenigstens glaube ich dabei echte Craniotabes und rachitische Epiphysenveränderungen in einem Fall gesehen zu haben, und Kassowitz scheint ebenfalls Symptome der Rachitis neben den gewöhnlichen, nicht rachitischen „Ossifikationslücken" des Schädels bei Mongolismus gesehen zu haben[2]). Sollte diese Beobachtung durch spätere histologische Untersuchungen bestätigt werden, so läge darin ein Beweis mehr, dass der mongoloide Zwergwuchs mit der Athyreosis nichts zu tun hat.

Vorläufig sind das jedoch nur Vermutungen, die keinen anderen Zweck haben, als zu zeigen, dass in dieser Richtung noch ein weites Feld der Beobachtung offen steht, das wir mit um so grösserem Erfolg betreten werden, je schärfer wir die klinischen und anatomischen Unterschiede aller dieser Formen des sog. „kretinoiden Zwergwuchses" ins Auge fassen.

---

[1]) Baginski, Zur Kenntnis der kongenitalen Makroglossie und die Beziehungen zwischen Makroglossie, Kretinismus und kongenitaler Rachitis. Festschr. für Henoch. 1890.

[2]) Vergl. den Schluss seiner Abhandlung, l. c., 1902.

Kassowitz hat trotz seiner schätzbaren Bemühungen, alle diese Wachstumsanomalien in ihren klinischen Besonderheiten darzustellen, bei der Diskussion seines Vortrages im Verein für Psychiatrie und Neurologie in Wien[1]) doch wieder betont, dass er trotzdem dabei beharre, dass die Mikromelie den andern beiden Typen nicht ganz fremd gegenüberstehe, da sie die kretinoide Bildung der Nasenwurzel und noch andere Eigentümlichkeiten mit ihnen gemein habe. Wenn er sich dabei auf die Autorität von Virchow, H. Müller, Eberth u. A. beruft, so möchte ich darauf hinweisen, dass jenen Forschern noch viele Tatsachen, besonders über die Verbreitung und den klinischen Verlauf der einzelnen Formen unbekannt waren, die wir jetzt dank des Interesses, das gerade ihre Arbeiten in allen Ländern wachgerufen haben, besser unterrichtet sind, und dass vor allem niemals ein einzelner von ihnen über ein genügendes und einwandfreies anatomisches Vergleichsmaterial verfügt hat.

Deshalb muss zum Schluss bei aller Anerkennung der Verdienste jener Autoren nochmals betont werden, dass auf dem Gebiet der Wachstumspathologie auch noch so grosse Ähnlichkeit in der äusseren Form niemals ein Beweis ist für gemeinsame Ätiologie zweier Prozesse. Hat doch gerade auf diesem Gebiet unser Altmeister[1]) selbst immer geraten, „Dinge, deren Zusammenhang nicht vollständig erwiesen ist, lieber auseinanderzuhalten, als ihre Erkenntnis durch vorzeitige Verallgemeinerung vielleicht auf lange Zeit zu gefährden".

Auch an dieser Stelle sei es mir gestattet, meinen früheren Chefs und Lehrern Herrn Prof. Hagenbach-Burckhardt für die freundliche Überlassung des Röntgenapparates und des gesamten Plattenmaterials des Kinderspitals — und Herrn Prof. E. Kaufmann für die Anregung und vielfache Unterstützung bei der Bearbeitung des Themas meinen herzlichen Dank auszusprechen.

[1]) Virchow, Das normale Knochenwachstum und die rachitische Störung desselben. Virchows Archiv. Bd. 5. pag. 494.